

**DAS SYNDROM DER INTRAKRANIELLEN VENÖSEN  
ABFLUBSTÖRUNG , DARGESTELLT AN 21 FÄLLEN**

**MICHAEL OBERHOFER**

**1984**

*Diss  
München  
1985*



Aus der Neurologischen Klinik der Universität München  
Direktor: Prof.Dr. A. Schrader

Das Syndrom der intrakraniellen venösen  
Abflußstörung, dargestellt an 21 Fällen

Inaugural-Dissertation  
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin  
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von  
Michael Oberhofer  
Ilmmünster

1984

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät  
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. A. Schrader

Mitberichterstatter:

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 29.01.1985

Für meine Eltern

7

7

Herrn Dr. K. Einhäupl danke ich für die Überlassung des  
Themas sowie für die zahlreichen Anregungen und Hinweise.

## Inhaltsverzeichnis

Seite

|      |                                                              |    |
|------|--------------------------------------------------------------|----|
| A)   | Einleitung                                                   | 1  |
| B)   | Material und Methode                                         | 3  |
| C)   | Ergebnisse                                                   | 4  |
| I)   | Altersverteilung                                             | 4  |
| II)  | Geschlechtsverteilung                                        | 7  |
| III) | Inzidenz                                                     | 8  |
| IV)  | Symptomatik                                                  | 9  |
|      | 1. Allgemeine Symptomatik                                    | 9  |
|      | 2. Eigene Beobachtungen                                      | 12 |
|      | a) Symptome zu Beginn der Erkrankung                         | 12 |
|      | b) Dynamik des Erkrankungsbeginnes                           | 13 |
|      | c) Die Kopfschmerz-Symptomatik                               | 14 |
|      | d) Die Anfallssymptomatik                                    | 17 |
|      | e) Symptome der intrakraniellen<br>Drucksteigerung           | 19 |
|      | f) Die Bedeutung der übrigen neurologi-<br>schen Symptomatik | 21 |
|      | g) Psychische Syndrome                                       | 23 |
| V)   | Diagnostik                                                   | 27 |
|      | 1. Veränderungen im Liquor                                   | 27 |
|      | 2. Computertomographische Befunde                            | 30 |
|      | 3. Szintigraphische Veränderungen                            | 33 |
|      | 4. Elektroenzephalographische Befunde                        | 35 |
|      | 5. Die Veränderungen im Carotisangiogramm                    | 39 |
| VI)  | Therapie                                                     | 50 |
|      | 1. Thrombolytische und antithrombotische<br>Therapie         | 50 |
|      | 2. Maßnahmen gegen die intrakranielle<br>Drucksteigerung     | 52 |

|                                                    |    |
|----------------------------------------------------|----|
| 3. Maßnahmen gegen begleitende Entzündungsvorgänge | 53 |
| 4. Antikonvulsive Behandlung                       | 53 |
| 5. Operatives Vorgehen                             | 54 |
| 6. Eigene Beobachtungen                            | 55 |
| VII. Verlauf und Prognose                          | 59 |
| VIII. Grunderkrankungen und Risikofaktoren         | 65 |
| IX. Differentialdiagnose und Fehldiagnose          | 70 |
| D) Diskussion                                      | 73 |
| E) Zusammenfassung                                 | 82 |
| F) Literatur                                       | 86 |

## A) EINLEITUNG

Das klinische Bild einer durch Autopsie diagnostizierten Sinusthrombose wurde zum ersten Mal im Jahr 1825 von dem Pariser Arzt Ribes beschrieben. Es handelte sich um einen 45-jährigen Mann, der sechs Monate nach dem Auftreten von heftigen Kopfschmerzen und epileptiformen Anfällen in einem deliranten Stadium verstarb. Bei der Sektion fand man einen thrombotischen Verschuß des Sinus sagittalis superior und der lateralen Sinus sowie subdurale Hämatome und karzinomatöse Metastasen im Gehirn (32).

Erstmals 1861 stellte Von Dusch 57 Fälle einer Sinusthrombose aus der Literatur zusammen, darunter 20 Fälle einer aseptischen, oder zumindest einer nicht eitrigen Sinusthrombose. Kaum 20 Jahre später gab Ross eine Beschreibung der Symptome bei Sinusthrombosen als Buch heraus. Abgesehen von einem Bericht über Thrombosen des Sinus sagittalis superior - beschrieben von Holmes und Sargent im Jahr 1915 - gab es bis zur Mitte unseres Jahrhunderts nur noch wenige Veröffentlichungen über intrakranielle Venen - oder Sinusthrombosen (32).

Die neueren bedeutenden Arbeiten zu diesem Thema stammen von Noetzel und Jerusalem (44), die 105 Fälle beschrieben sowie von A. Huhn (28), der 91 Fälle zusammenstellte. Während Noetzel und Jerusalem ihre Diagnose bei sämtlichen Patienten durch den Sektionsbefund verifizierten, diagnostizierte A. Huhn in seiner Untersuchung (28) eine Hirnvenen- und Sinusthrombose in 31 Fällen klinisch, d.h. weitgehend auf Grund der Anamnese und der Symptomatik, während bei diesen Patienten weder eine Angiographie noch eine Sektion zur Bestätigung dieser Annahme durchgeführt wurde.

Auch in den meisten Fällen der vorliegenden Untersuchung wurde klinisch der Verdacht auf eine Sinusvenenthrombose

geäußert. Obwohl bei jedem der untersuchten Patienten mindestens ein Carotisangiogramm angefertigt wurde, konnte eine Hirnvenen- oder Sinusthrombose aber in keinem der Fälle mit Sicherheit nachgewiesen werden. Denn wegen der zahlreichen Varianten des intrakraniellen venösen Gefäßsystems sowie der vielfältigen Möglichkeiten einer Fehlinterpretation ergeben sich für die angiographische Diagnose einer Sinusvenenthrombose erhebliche Schwierigkeiten, zumal der Übergang von einer venösen Stase zur Thrombose fließend ist. Da sich bei allen beobachteten Patienten in der venösen Phase des Carotisangiogramms Unregelmäßigkeiten im Verlauf der Hirnvenen oder Sinus neben einer zum Teil verlängerten Zirkulationszeit, jedoch keine beweisenden Zeichen einer Thrombose zeigten, erschien es vom diagnostischen Standpunkt aus richtiger, in diesen Fällen von einer intrakraniellen venösen Abflußstörung zu sprechen, obwohl klinisch die Diagnose einer Sinusvenenthrombose gestellt wurde.

## B) MATERIAL UND METHODE

Um eine intrakranielle venöse Abflußstörung annehmen zu können, mußten für die 21 beobachteten Fälle folgende Voraussetzungen erfüllt sein.

1. Es mußte sich um eine ZNS-Erkrankung handeln, die mit den bekannten Bildern einer venösen Stase oder Thrombose im Bereich der Hirnvenen und Sinus vereinbar ist.
2. Eine andere ZNS-Erkrankung durfte nicht nachweisbar sein.
3. Es mußte bei jedem Patienten mindestens ein Carotisangiogramm durchgeführt worden sein.
4. Im Carotisangiogramm mußten Unregelmäßigkeiten oder eine Verlangsamung des venösen Abflusses erkennbar sein.

## C) ERGEBNISSE

### 1) Altersverteilung

Für die 21 Patienten dieser Untersuchung ergab sich folgende Altersverteilung. Angegeben ist jeweils das Alter zum Zeitpunkt des Erkrankungsbeginnes.

Tabelle 1: Altersverteilung (21 Fälle)

| Alter in Jahren | Anzahl der Patienten |
|-----------------|----------------------|
| 10 - 19         | 3 (14 %)             |
| 20 - 29         | 5 (24 %)             |
| 30 - 39         | 5 (24 %)             |
| 40 - 49         | 6 (29 %)             |
| 50 - 59         | 2 ( 9 %)             |

Die jüngste Patientin war 15 Jahre alt, die älteste 56 Jahre. Das Durchschnittsalter betrug 33,9 Jahre.

Nach Angaben aus der Literatur (24) kommen Thrombosen der intrakraniellen Venen und Sinus - in jedem Lebensalter vor.

Eine Häufung findet sich in der Neugeborenen- und Kleinkinderzeit. (24,29,44). Allein Noetzel und Jerusalem fanden bei der Untersuchung von insgesamt 105 Fällen 24 Fälle einer Hirnvenen oder Sinusthrombose bei Säuglingen und Kleinkindern. Ursächlich kamen dafür in erster Linie Infekte, wie Otitis media, Meningitis, Dermatitis exfoliativa und Bronchitis in Frage. Aber auch andere Faktoren, etwa angeborene Herzfehler, Pankreasfibrose, Peritonitis als Folge eines Malrotationssyndroms spielten eine wichtige Rolle. Weniger häufig konnten Geburtstraumata und Asphyxie als Ursache nachgewiesen werden. (44) Nach Ansicht anderer Autoren (29,32), tragen vor allem Ernährungsstörungen mit Malabsorptionssyndromen, kachektische Zustände mit Dehy-

dratation, sowie Infektionskrankheiten und Geburtsschäden zur Entstehung von Sinusvenenthrombosen im Kleinkindalter. Kalbag und Woolf (32) beschrieben außerdem zwei Fälle - 11 bzw. 27 Monate alt -, bei denen es im Zusammenhang mit einer Anämie zu einer Thrombose des Sinus sagittalis superior gekommen war und wiesen auf zahlreiche Beschreibungen in der Literatur hin, nach denen als Folge einer Anämie, speziell einer "Bleichsucht" eine Sinus-Thrombose aufgetreten war. Schließlich machten Scotti et.al. auf das primäre Auftreten einer intracraniellen venösen Thrombosierung im Kindesalter aufmerksam. In fünf von acht beschriebenen Fällen konnten sie keine prädisponierenden Faktoren nachweisen (51).

Eine weitere Häufung von Sinusvenenthrombosen tritt zwischen dem 15. und 30. Lebensjahr auf und geht zum großen Teil, wie von mehreren Autoren (9,28,40) beschrieben, auf die erhöhte Gerinnungsbereitschaft (Hyperinose) während der Schwangerschaft und des Puerperiums zurück. In der Untersuchung von A. Huhn (28) stellen diese Fälle nahezu ein Viertel des gesamten Patientengutes dar. Auch acht Patienten der vorliegenden Untersuchung, davon fünf Frauen, fielen in diese Altersgruppe. Allerdings spielten hier bei der Pathogenese der Erkrankung andere Einflüsse, etwa die Einnahme von Ovulationshemmern in Kombination mit Nikotinabusus oder gehäuft auftretende Infekte eine weit wichtigere Rolle.

Der dritte Altersgipfel liegt zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr. Diese Häufung erklärt sich im wesentlichen durch die zahlreichen Fälle von primärer Gefäßerkrankung, durch tumorhafte intracranielle Prozesse sowie durch Schädeltraumata und cerebrale Manifestationen einer Thrombophlebitis migrans in dieser Altersstufe (29,44). Aber auch seltenere Ursachen wurden beschrieben, so etwa der Fall einer Frau, die neun Wochen nach hochdosierter Prednisolon-

Therapie eine Thrombose fast aller Sinus entwickelte und anschließend verstarb (25). In diese Altersgruppe fielen ebenfalls acht der beobachteten Patienten, jeweils vier Frauen und vier Männer.

## II) Geschlechtsverteilung

Von den 21 untersuchten Patienten waren 10 männlich (47,6 %) und 11 weiblich (52,4 %). Das Durchschnittsalter der weiblichen Patienten lag mit 32,6 Jahren leicht unter dem der männlichen Patienten mit 35,3 Jahren.

Die Angaben in der Literatur zur Geschlechtsverteilung variieren erheblich. Während A. Huhn (28,29) und W. Scheid (50) davon ausgehen, daß Frauen auf Grund der Häufigkeit puerperaler Thrombosen etwa doppelt so oft von Thrombosen des intrakraniellen Venensystems betroffen werden wie Männer, fanden Noetzel und Jerusalem (44) ein Überwiegen des männlichen Geschlechts in allen Lebensaltern im Verhältnis von 65 : 40. Einschränkend muß allerdings gesagt werden, daß in deren Untersuchungsgut auch mehr Männer als Frauen zur Sektion kamen. Im Autopsiegut hingegen sind nach Hopf et.al. (24) und Hromadka (25) Männer und Frauen gleich häufig betroffen.

### III) Inzidenz

Im Zeitraum von 1978-1983 wurden an der Neurologischen Klinik Großhadern 49 Fälle einer angiographisch oder autopsisch gesicherten Sinusvenenthrombose bei einer Gesamtpatientenzahl von etwa 5000 beobachtet. Daneben wurde im selben Zeitraum bei 21 Erkrankten eine Hirnvenen- und Sinusthrombose klinisch diagnostiziert, ohne die Diagnose allerdings angiographisch verifizieren zu können, so daß in diesen Fällen richtiger von einer intrakraniellen venösen Abflußstörung gesprochen wurde. Die Inzidenz für die gesicherten Fälle lag damit etwa bei 1 %.

Nach Kalbag und Woolf (32) kamen in den Jahren 1952-1961 in England und Wales pro Jahr im Durchschnitt nur 21,7 Fälle einer autopsisch verifizierten Hirnvenen- und Sinusthrombose vor. Ehlers und Courville (13) fanden bei 12 500 Autopsien 98 Fälle (0,78 %), Noetzel und Jerusalem (44) bei 698 Sektionen 14 Fälle (2 %) einer Sinusvenenthrombose. Hromadka und Hohenegger (25) schätzen die Inzidenz mit 1-2 ‰ bei einem Sektionsgut von jährlich rund 2000 Obduktionen bedeutend niedriger ein. Haas und Laubichler (21) wiederum beobachteten bei etwa 1000 Patienten 9 Fälle einer intrakraniellen venösen Thrombose, was einer Inzidenz von etwa 1 % entspricht. Etwa ebenso hoch schätzen Imai et.al. (30) die Inzidenz im Autopsiegut ein.

#### IV) Symptomatik

##### 1. Allgemeine Symptomatik

Nach Ansicht mehrerer Autoren (24,29,32,44,50) setzen die klinischen Symptome in den meisten Fällen einer Sinusvenenthrombose akut ein. Als Folge eines oft erhöhten intrakraniellen Druckes treten initial meist Kopfschmerzen verbunden mit Übelkeit und Brechreiz, manchmal sogar ein Bewußtseinsverlust (44) auf. Hinzu gesellt sich häufig ein Temperaturanstieg, septische Temperaturen werden hingegen bei blanden Sinusvenenthrombosen - ausgenommen im Kleinkindesalter (32) - nicht erreicht. Kopfschmerzen stellen in den meisten Untersuchungen (29,32,44,50) das häufigste Erstsymptom dar, nach Noetzel und Jerusalem (44) werden sie "bei den selteneren chronisch remittierenden oder subakuten Verlaufsformen niemals und bei den akuten Verlaufsfällen nur selten vermißt." Der Kopfschmerz kann schlagartig einsetzen und mit unverminderter Heftigkeit tagelang anhalten (50), aber auch attackenförmig immer wieder in Erscheinung treten (44). Oft kann der Schmerz genau lokalisiert werden, häufig soll er hinter das Ohr oder in den Nacken ausstrahlen (29,50), nach Kalbag und Woolf (32) tritt er meist einseitig auf und ist analgetikaresistent. Mitunter können die Kopfschmerzen über Wochen und Monate bestehen und bis zum Einsetzen einer akuten Verschlechterung das einzige Symptom darstellen (44).

Häufig treten zu den beschriebenen Symptomen Anfälle, bevorzugt vom lokalen Typ, hinzu (24). Herdanfälle können dabei abwechselnd sowohl die eine, als auch die andere Körperseite betreffen (50). Nicht selten leiten Krampfanfälle das klinische Bild überhaupt ein, wie in der Untersuchung von R. Haas und W. Laubichler (21). W. Scheid betont, daß "bei einem nur kurzen Bestehen hirnerkranklicher Anfälle die Möglichkeit der Thrombose im Bereich der intrakraniellen

Venen und der Sinus zu erwägen sei" (49). Angeblich sollen Krampfanfälle bei Sinusvenenthrombosen 10mal häufiger als bei arteriellen Durchblutungsstörungen des Gehirns vorkommen (24).

In 4 von 5 Fällen kommt es zur Ausbildung einer intrakraniellen Drucksteigerung, in der Regel mit Ausbildung eines Papillenödems, während eine ausgeprägte Stauungspapille seltener nachweisbar ist (24,29). Bei etwa der Hälfte der Fälle bildet sich als Folge von Blutungen in die Meningen oder in den Liquorraum ein Meningismus aus, der aber auch allein Ausdruck der intrakraniellen Drucksteigerung sein kann (29,50).

Ein weiteres häufiges Symptom stellen cerebrale Lähmungen dar, in der Mehrzahl brachiofazial betonte Hemiparesen, die isoliert oder im Anschluß an einen Anfall (Todd'sche Lähmung) auftreten können (24,29,50), und nicht selten stehen Monoparesen am Beginn der Erkrankung (21). Nur vereinzelt tritt eine beinbetonte Parese auf, zum Beispiel bei Thrombosierung der Venae cerebri superiores mediales (44).

Oft trifft man im Verlauf der Erkrankung auch psychische Alterationen an, vor allem Störungen des Antriebs und der Emotionalität. Damit einhergehende oder sich anschließende Bewußtseinsstörungen können unter Umständen bis zur Ent-hirnungsstarre fortschreiten (44, 50).

Gelegentlich - bei hämorrhagischer Infarzierung des Schläfen- oder Stirnhirns - treten motorische und sensorische Aphasien auf (44). Manchmal beobachtet man eine homonyme Hemianopsie, eine Blickparese, eine parietale Ataxie, außerdem Lähmungen einzelner Augenmuskelnerven oder des Nervus facialis (29,50). Symptome von Seiten des Kleinhirns sollen seltener vorkommen. Schließlich wurde noch die häufig in Verbindung mit Nackensteife auftretende Licht-

scheu als charakteristisches Symptom beschrieben (32).

Manchmal weist eine Venenstauung am Hals, im Gesicht oder am Kopf, sowie ein Lidödem auf die Abflußstörung hin (29, 50). Scotti u.a. beschrieben einen Fall, bei dem es durch Thrombose des Sinus transversus zur Ausbildung einer ca. 4 x 4 cm großen Schwellung im Occipitalbereich gekommen war (51). Im Gefolge einer Sinus cavernosus-Thrombose ist häufig eine Protrusio bulbi nachweisbar (47).

Neben der auch bei nicht eitrigen Sinusvenenthrombosen fast immer anzutreffenden Temperaturerhöhung tritt in ca. 80 % der Fälle eine beschleunigte Blutkörperkenkung auf. Bei mehr als der Hälfte der Erkrankten ist außerdem eine Leukozytose, gelegentlich mit Linksverschiebung nachweisbar (29,50).



## 2. Eigene Beobachtungen

### a) Symptome zu Beginn der Erkrankung

Tabelle 2 zeigt die Symptome, die bei den beobachteten Patienten zu Beginn der Erkrankung auftraten. Es sind jeweils die ersten drei Symptome angegeben.

Tabelle 2: Erste Symptome (21 Fälle)

| Symptome                          | Anzahl der Fälle |            |            |
|-----------------------------------|------------------|------------|------------|
|                                   | 1. Symptom       | 2. Symptom | 3. Symptom |
| Kopfschmerzen                     | 9                | 6          |            |
| Motorische und sensible Störungen | 6                | 4          | 4          |
| Schwindelanfälle                  | 4                | 1          |            |
| Bewußtlosigkeit                   | 1                |            |            |
| Anfälle                           | 1                | 1          | 1          |
| Aphasische Störungen              |                  | 2          | 2          |
| Akkommodationsparese              |                  | 2          |            |
| Meningismus                       |                  | 2          |            |
| Hemianopsie                       |                  | 1          | 1          |
| Psychische Veränderungen          |                  | 1          | 1          |
| Somnolenz                         |                  |            | 5          |
| Übelkeit, Erbrechen               |                  |            | 2          |
| Doppelbilder                      |                  |            | 1          |
| Gesamtzahl                        | 21               | 20         | 19         |

Bei einem Patienten traten in der Frühphase der Erkrankung lediglich zwei Symptome (Kopfschmerzen und Meningismus) auf, bei einem weiteren Patienten war nur ein Symptom (Kopfschmerzen) nachweisbar.

In beinahe der Hälfte der Fälle standen am Beginn der Er-

krankung Kopfschmerzen. Bei fast einem Drittel der Patienten kam es in der Anfangsphase zu motorischen oder sensiblen Störungen. Hemiparesen in Kombination mit Hemihypästhesien, aber auch isolierte sensible Störungen, etwa periorale Parästhesien oder Hypästhesien einer Körperhälfte wurden beobachtet. In zwei Fällen trat eine Monoparese als Erstsymptom auf. Erstaunlich ist das häufige Auftreten von Schwindelanfällen, die in dieser Untersuchung in fast einem Fünftel der Fälle das Krankheitsbild einleiteten.

Relativ häufig waren auch Bewußtseinsstörungen, sowie sensible und motorische Aphasien, jedoch traten diese Symptome erst nach einer gewissen Latenz in Erscheinung. Psychische Alterationen und epileptische Anfälle stellten dagegen ein seltenes Anfangssymptom dar.

#### b) Dynamik des Erkrankungsbeginnes

Mit der Vorstellung einer langsam wachsenden Thrombose, die die Gefäßlichtung nach und nach verschließt, würde man eigentlich einen allmählich fortschreitenden Krankheitsbeginn erwarten (44). Allerdings trifft dies nur für eine Minderzahl der Sinusvenenthrombosen zu (29,44,50).

Tabelle 3 zeigt die Form des Erkrankungsbeginnes bei den Patienten der vorliegenden Untersuchung.

Tabelle 3: Form des Erkrankungsbeginnes (21 Fälle)

#### Beginn:

|               |            |
|---------------|------------|
| Apoplektiform | ( 5 Fälle) |
| Plötzlich     | (11 Fälle) |
| Langsam       | (5 Fälle)  |

In 5 Fällen setzte die Symptomatik schlagartig ein. Bei einer Patientin kam es zum Auftreten von Jackson-Anfällen, zum Teil mit Generalisation, die sich drei Tage später wiederholten. Ein weiterer Patient erlitt aus völliger Gesundheit einen plötzlichen Bewußtseinsverlust. In den übrigen Fällen waren im Zusammenhang mit leichter bis mittelschwerer Tätigkeit heftige, von occipital her einschießende Kopfschmerzen aufgetreten.

Die 11 weiteren Fälle zeigten einen plötzlichen Krankheitsbeginn, in der Mehrzahl mit motorischen oder sensiblen Ausfällen, die bevorzugt am Morgen nach dem Aufstehen aufgetreten waren. Fast ebenso häufig kam es zu schnell einsetzenden Schwindelanfällen oder zu starken Kopfschmerzen.

Bei den restlichen 5 Fällen handelte es sich entweder um rezidivierende Verläufe, oder um einen Beginn mit langsamer Zunahme der Symptomatik.

#### c) Die Kopfschmerz-Symptomatik

In den meisten Untersuchungen werden Kopfschmerzen als das häufigste Erstsymptom bei Sinusvenenthrombosen beschrieben (24,29,44,50). Wie Tabelle 2 zeigte, traten bei den 21 Fällen dieser Untersuchung Kopfschmerzen 9 mal als erstes und 6 mal als zweites Symptom auf.

Tabelle 4 gibt einen Überblick über die Kopfschmerzsymptomatik, die entweder zu Beginn oder im Verlauf der Erkrankung auftrat.

Tabelle 4: Die Kopfschmerzsymptomatik (21 Fälle)

|                               |                              | Zahl der Fälle |
|-------------------------------|------------------------------|----------------|
| <u>Keine Kopfschmerzen</u>    |                              | 5              |
| <u>Beginn,</u>                | apoplektiform                | 3              |
|                               | plötzlich                    | 7              |
|                               | zunehmend                    | 3              |
|                               | rezidivierend                | 3              |
| <u>Lokalisation,</u>          | occipital                    | 4              |
|                               | seitenbetont                 | 4              |
|                               | diffus                       | 3              |
|                               | frontal                      | 2              |
|                               | temporal                     | 2              |
|                               | ringförmig                   | 1              |
| <u>Dynamik,</u>               | anhaltend                    | 4              |
|                               | abklingend                   | 2              |
|                               | wiederholt auftretend        | 10             |
| <u>Schweregrad,</u>           | leicht                       | 2              |
|                               | stark                        | 12             |
|                               | unerträglich                 | 2              |
| <u>Akzessorische Symptome</u> |                              |                |
|                               | nicht vorhanden              | 5              |
|                               | Nackensteife                 | 3              |
|                               | Erbrechen                    | 2              |
|                               | Erhöhte Lichtempfindlichkeit | 2              |
|                               | Parästhesien                 | 1              |
|                               | Bewußtseinsstörungen         | 1              |
|                               | Kollaps                      | 1              |
|                               | Schwellung der Augenlider    | 1              |

Relativ häufig, nämlich in einem Viertel der Fälle waren im Verlauf der Erkrankung überhaupt keine Kopfschmerzen nachweisbar. Bei drei Patienten begann die Symptomatik apoplektiform mit jeweils von occipital her einschließenden

Kopfschmerzen, wobei sich die Schmerzattacken in einem Fall binnen einer Woche zwei Mal wiederholten, während in den beiden anderen Fällen die Intensität ein bzw. zwei Tage mit unverminderter Heftigkeit anhielt.

In den übrigen Fällen war der Beginn in der Mehrzahl plötzlich, aber auch Verläufe mit langsamer Zunahme der Schmerzintensität, sowie rezidivierende Verläufe wurden beobachtet.

Bezüglich der Lokalisation konnten meist genaue Aussagen gemacht werden, lediglich in drei Fällen waren die Schmerzen diffus über den Kopf verteilt. Von der Intensität her wurden die Kopfschmerzen - von zwei Ausnahmen abgesehen - als stark, manchmal als unerträglich geschildert. In der Regel zeigte sich auf die Gabe von Analgetika keine oder nur geringfügige Besserung. Die Kopfschmerzen traten nach Erreichen der höchsten Intensität entweder mehrmals als attackenförmige Anfälle wieder in Erscheinung, oder sie blieben unvermindert bestehen, in einem Fall bis zu einem Monat. Lediglich bei zwei Patienten sistierten die Schmerzattacken nach nur einmaligem Auftreten. Akzessorische Symptome fehlten selten und deuteten in einigen Fällen auf eine Steigerung des intrakraniellen Druckes hin, wenn sich den Kopfschmerzen etwa Übelkeit und Erbrechen anschlossen. In den anderen Fällen traten zusätzlich Nackensteife, erhöhte Lichtempfindlichkeit und Bewußtseinsstörungen auf, einmal kam es zu einer Schwellung der Augenlider.

#### d) Die Anfallssymptomatik

Wie bereits erwähnt, stellen Anfälle ein häufig beschriebenes Symptom bei Sinusvenenthrombosen dar (24,28,50). Sie sollen bevorzugt bei frischer Thrombosierung der Brücken- und Piavenen auftreten (28). A. Huhn wies in seiner Untersuchung bei 60 Erkrankten (66 %) Anfälle nach, in 5 Fällen leiteten sie das Krankheitsbild ein (28). Fokale Anfälle traten hierbei häufiger als generalisierte auf, aber auch andere Anfallstypen, etwa Absenzen, psychomotorische Anfälle und Myoklonien wurden beobachtet (28). Besonders charakteristisch für eine intrakranielle venöse Thrombosierung soll eine Mischung verschiedener, manchmal atypischer Anfallsformen sein (28,50). Den Herdanfällen, die abwechselnd die eine und die andere Körperseite betreffen können, folgen oft flüchtige, voll reversible, in seltenen Fällen auch länger anhaltende Paresen (24, 28). Yarnell et.al. wiesen im Anschluß an wiederholt aufgetretene, fokale Anfälle bei 4 Patienten eine zum Teil vermehrte Füllung intracranieller Venen in der frühen venösen Phase des Carotisangiogrammes nach, wobei in 3 Fällen ein Verschluß, bzw. ein Füllungsdefekt nachgeschalteter Venen zu beobachten war. Szintigraphisch konnte auf der betroffenen Seite eine erhöhte venöse Perfusion nachgewiesen werden. Bei allen 4 Patienten war es postparoxysmal zu bis zu 2 Wochen anhaltenden Hemiparesen gekommen (Toddsche Lähmung (65)), in 2 Fällen zusätzlich zu einer Aphasie (64). Nach Rückbildung der Symptomatik waren angiographisch und szintigraphisch bei allen 4 Patienten keine Auffälligkeiten mehr bemerkbar. Die Autoren gehen davon aus, daß die venösen Gefäßverschlüsse ursächlich zu den fokalen Anfällen und den anhaltenden neurologischen Ausfallserscheinungen beigetragen haben (64).

Tabelle 5 zeigt die Anfallssymptomatik bei den 21 Patienten dieser Untersuchung. Lediglich in 6 Fällen waren im Verlauf der Erkrankung Anfälle aufgetreten.

Tabelle 5: Die Anfallssymptomatik (6 Fälle)

| Fall Nr.        | Zustand vor den Anfällen | Zahl der Anfälle | Zustand nach den Anfällen                 | Art der Anfälle             |
|-----------------|--------------------------|------------------|-------------------------------------------|-----------------------------|
| 1 (34J.weibl.)  | gelegentlich Anfälle     | Serien           | zunächst o.B.                             | Jackson Grand mal           |
| 6 (19J.männl.)  | Übelkeit Erbrechen       | 1                | Kopfschmerzen Meningismus                 | fokale Anfälle              |
| 13 (47J.männl.) | Bewußtlosigkeit          | Serien           | weiterhin Bewußtlosigkeit                 | Klonische Halbseitenkrämpfe |
| 14 (56J.weibl.) | Wohlbe-<br>finden        | 2                | Bewußtlosigkeit, Parese des rechten Armes | Grand mal                   |
| 16 (38J.männl.) | Perseveration            | Serien           | motorische Unruhe                         | Grand mal Jackson           |
| 21 (49J.männl.) | Brechreiz Tremor         | Serien           | Desorientiertheit                         | fokale Anfälle              |

Lediglich bei 6 Patienten, also bei weniger als einem Drittel der Erkrankten waren Anfälle aufgetreten. Bei 2 Patienten wurden abwechselnd sowohl motorische Jackson - als auch Grand-mal-Anfälle beobachtet. Postparoxysmal stellten sich Kopfschmerzen, motorische Unruhe oder eine Bewußtlosigkeit ein, in fast allen Fällen kam es zu einer Verschlechterung der vorher bereits bestehenden Symptomatik. Eine Armparese mit langsamer Rückbildung über 2 Wochen wurde bei einer Patientin nach einem generalisierten Anfall beobachtet. In der Mehrzahl waren die Anfälle serienartig aufgetreten.

#### e) Symptome der intrakraniellen Drucksteigerung

Symptome der intrakraniellen Drucksteigerung treten bei etwa 80 % aller Sinusvenenthrombosen auf (24,28). Neben den bereits beschriebenen Allgemeinerscheinungen wie Kopfschmerzen und Erbrechen weisen Veränderungen am Augenhintergrund, sowie eine zunehmende Bewußtseinstörung auf eine Erhöhung des intrakraniellen Druckes hin. Stauungszeichen am Fundus sollen in etwa 60 % der Fälle auftreten mit Ausprägung einer Stauungspapille bei etwa einem Drittel aller Erkrankten. Seltener kommt es zu einem Papillenödem oder zu einer Stauung der Augenhintergrundsvenen (28). M.v.Rad fand bei 10 Fällen einer Sinus cavernosus-Thrombose sogar bei allen Erkrankten Stauungszeichen am Augenhintergrund (47).

Bei etwa der Hälfte der Fälle tritt eine Nackensteife auf, die sich entweder als Folge von Blutungen in die Meningen entwickelt, oder auch allein Ausdruck der intrakraniellen Drucksteigerung sein kann (28,50). Haas und Laubichler fanden eine meningeale Reaktion sogar in 10 von 11 Fällen (21). Am stärksten ausgeprägt soll dieses Symptom zu Beginn der Erkrankung sein (28).

Bei länger anhaltender intrakranieller Drucksteigerung können sekundäre Sellaveränderungen mit doppelt konturiertem Sellaboden oder einer Erweiterung der Sella auftreten (24,28). In den meisten Fällen bilden sich diese Veränderungen aber wieder zurück (28). Sehr selten stellen sich eine vermehrte Gefäßzeichnung am Schädel oder eine Erweiterung der Diploövenen und der Emissarien röntgenologisch dar (24,28). Unter Umständen kann eine Pinealisverlagerung nachweisbar sein (28).

Als zusätzliche Zeichen des venösen Blutrückstaus können, vor allem im Gefolge einer Sinus cavernosus-Thrombose, eine Protrusio bulbi oder ein Lidödem beobachtet werden (24,28,

47). Weniger häufig tritt eine Stauung der Kopf-, Ge-  
sichts- oder Halsvenen auf (28).

In Tabelle 6 sind die Symptome der intrakraniellen Druck-  
steigerung zusammengestellt, die bei den Erkrankten dieser  
Untersuchung beobachtet wurden.

Tabelle 6: Symptome der intrakraniellen Drucksteigerung  
(21 Fälle)

| Symptom             | Zahl der Fälle |
|---------------------|----------------|
| Kopfschmerzen       | 16             |
| Übelkeit, Erbrechen | 12             |
| Bewußtseinstörung   | 8              |
| Nackensteife        | 7              |
| Stauungspapille     | 3              |
| Papillenödem        | 1              |

Symptome der intrakraniellen Drucksteigerung waren bei ins-  
gesamt 18 Fällen aufgetreten. Bei den meisten Patienten  
konnten mehrere der obengenannten Symptome gleichzeitig  
beobachtet werden. Am häufigsten waren uncharakteristische  
Allgemeinveränderungen wie Kopfschmerzen, Übelkeit und Er-  
brechen.

Bewußtseinsstörungen unterschiedlichen Schweregrades bis  
hin zur Bewußtlosigkeit konnten in 8 Fällen nachgewiesen  
werden. 4 mal war eine langsam zunehmende Somnolenz über  
Stunden zu beobachten. Bei 3 Patienten stellten sich die  
Bewußtseinsstörungen eher schnell, nämlich binnen weniger  
Minuten ein. Bei einem Erkrankten hatte ein schlagartiger  
Bewußtseinsverlust das Krankheitsbild eingeleitet. Selten,  
nämlich in nur 2 Fällen waren die Störungen des Bewußtseins  
isoliert aufgetreten. Bei den übrigen Patienten gingen  
einer Eintrübung andere neurologische Auffälligkeiten

(Hemiparesen, Paraesthesien, Aphasien) voraus, oder folgten ihr. In einem Fall war es nach dem Auftreten von serienartigen Jackson-Anfällen zu einer schweren Eintrübung und anschließend zum Koma gekommen.

Bei 7 Erkrankten konnte entweder im Anschluß an heftige Kopfschmerzen oder isoliert eine Nackensteife festgestellt werden. Eine Stauungspapille war in 3 Fällen nachweisbar, davon 2 mal mit Retinablutungen. Die Stauungspapille war bei allen 3 Patienten beidseits aufgetreten und in einem Fall noch nach 2 Monaten leicht ausgeprägt. Bei einer Patientin war es zu einem einseitigen Papillenödem gekommen.

Die Symptome der intrakraniellen Drucksteigerung traten weitgehend zu Beginn der Erkrankung auf.

f) Die Bedeutung der übrigen neurologischen Symptomatik

Tabelle 7 gibt einen Überblick über die Häufigkeit der übrigen neurologischen Symptome, die neben den Syndromen der intrakraniellen Drucksteigerung und der Krampfanfälle zu beobachten waren.

Tabelle 7: Häufigkeit der übrigen neurologischen Symptome  
(21 Fälle)

| Symptome                        | Zahl der Fälle |
|---------------------------------|----------------|
| Normaler Befund                 | 1              |
| Hemiparesen                     | 6              |
| Hemiplegie                      | 1              |
| Monoparesen                     | 3              |
| Hemihypästhesien                | 6              |
| Sonstige Sensibilitätsstörungen | 2              |
| Transiente ischämische Attacken | 2              |

Tab. 7: Fortsetzung

| Symptome                 | Zahl der Fälle |
|--------------------------|----------------|
| (TIA)                    |                |
| Facialisparese           | 4              |
| Homonyme Hemianopsie     | 5              |
| Anisokorie               | 3              |
| Akkommodationsparese     | 2              |
| Abducensparese           | 2              |
| Visusverschlechterung    | 1              |
| Lichtstarre Pupillen     | 3              |
| Nystagmus                | 5              |
| Ataxie                   | 2              |
| Aphasie                  | 5              |
| "Werkzeugstörungen"      | 2              |
| Pyramidenbahnzeichen     | 1              |
| Gesteigerte Eigenreflexe | 1              |
| Ptosis                   | 2              |
| Hyperakusis              | 1              |
| Lichtscheu               | 3              |

Ein regelrechter neurologischer Befund konnte bei der Aufnahmeuntersuchung lediglich bei einem Erkrankten erhoben werden. Relativ häufig, nämlich in fast der Hälfte aller Fälle, waren motorische Ausfälle - überwiegend brachiofacial betonte Hemiparesen - nachweisbar. Bei einem Patienten bestand im Anschluß an einen plötzlichen Bewußtseinsverlust eine Hemiplegie. In den restlichen 3 Fällen war es jeweils zu einer Parese eines Armes gekommen. Die motorischen Ausfälle traten 6 mal spontan, etwa am Morgen nach dem Aufstehen oder bei leichter körperlicher Anstrengung, auf. In 3 Fällen ging den Paresen eine mehr oder weniger starke Bewußtseinsstrübung voraus. Bei einer Patientin fand sich nach einem generalisierten Krampfanfall eine Parese des linken Armes. Abgesehen von 2 Fällen bildeten sich die mo-

torischen Ausfälle innerhalb weniger Tage wieder voll zurück. Sensibilitätsstörungen, überwiegend Hemihypästhesien, die in Kombination mit Paresen auftraten, fanden sich bei 8 Erkrankten. In einem Fall betrafen die Sensibilitätsstörungen abwechselnd die eine und die andere Körperhälfte.

Eine homonyme Hemianopsie, meist mit quadrantenförmigem Gesichtsfeldausfall konnte 5 mal, eine Anisokorie 3 mal, eine Akkommodations- und Abducensparese jeweils 2 mal beobachtet werden. In drei Fällen waren lichtstarre Pupillen nachweisbar, bei einem Patienten kam es über mehrere Wochen zu einer einseitigen Visusverschlechterung.

5 Patienten entwickelten im Verlauf der Erkrankung eine Aphasie, in 3 Fällen mit überwiegend sensomotorischer Komponente und 2 mal weitgehend motorischer Art. Bei 2 von diesen 5 Patienten waren zusätzlich "Werkzeugstörungen" (Alexie, Agraphie, Akalkulie) nachweisbar.

Weniger häufig, nämlich jeweils 1 mal, wurden Pyramidenbahnzeichen, gesteigerte Eigenreflexe, sowie eine Hyperakusis beobachtet. Eine einseitige Ptosis trat bei 2 Erkrankten auf. 3 Patienten klagten im Anschluß an heftige Kopfschmerzattacken über Lichtscheu, ein Symptom, auf dessen Bedeutung vor allem Kalbag und Woolf hingewiesen haben (32).

#### g) Psychische Syndrome

Psychische Auffälligkeiten werden während des Krankheitsverlaufes nur selten vermißt. A. Huhn fand bei der Beschreibung von 91 Fällen einer Sinusvenenthrombose nur 6 Patienten, bei denen während der Erkrankung keine psychischen Alterationen zu beobachten waren (28). Mehr oder weniger stark ausgeprägte Bewußtseinsstörungen und -weni-

ger häufig - Durchgangssyndrome stehen im Vordergrund der Erscheinungen (28, 29). Insbesondere bei nicht thrombotisch bedingten venösen Abflußstörungen auf Grund von Stase, etwa im Gefolge eines raumfordernden Prozesses mit intrakranieller Drucksteigerung, sollen die psychischen Veränderungen das klinische Bild der Erkrankung prägen (29). Das Ausmaß der Bewußtseinsstörung soll direkt mit dem Grad der venösen Abflußstörung und der Hirndrucksteigerung korrelieren (28,29). Vor allem bei Thrombosierung der inneren Hirnvenen kann die Bewußtseinsstörung schnell bis zum Sopor, eventuell sogar bis zur Enthirnungsstarre fortschreiten (44). Aber auch beim Übergreifen der Thrombose von den Sinus auf die äußeren Hirnvenen wurden perakute Verläufe beschrieben, die über eine zunehmende Bewußtseinsstörung relativ schnell zum Koma und anschließend zu einem letalen Ausgang führten (25).

Während bei diesen perakuten Verläufen die Bewußtseinsstörung oft schon zu Beginn der Erkrankung das beherrschende Symptom darstellt, stehen bei protrahierten Verläufen psychische Syndrome im Vordergrund, wie sie von Hirntumoren oder anderen raumfordernden Prozessen bekannt sind. Mitunter kann sich aus einem leichten oder schweren Durchgangssyndrom nach Tagen oder Wochen entsprechend der Zunahme des intrakraniellen Druckes eine Bewußtseinsstörung entwickeln (28,50).

Im Rahmen der Bewußtseinsstörungen sind vor allem zeitliche sowie örtliche Orientierungsstörungen, manchmal auch Personenverkenntung und ein Nachlassen der situativen Orientierung zu beobachten (28,30). Verwirrung, Antriebslosigkeit und Werkzeugstörungen können hinzutreten (21,30).

An weiteren psychopathologischen Befunden finden sich vorwiegend Anomalien des Antriebs und der Stimmung, oft begleitet von mnestischen Störungen (28,50). Depressive,

halluzinatorische oder paranoide Erscheinungsbilder kommen seltener vor (28). Nur in Ausnahmefällen wird das Vollbild einer exogenen Psychose beobachtet (44). Die Durchgangssyndrome treten in der Mehrzahl zu Beginn der Erkrankung in Erscheinung und sind meistens reversibel (28).

Aus Tabelle 8 können Ausprägung und Häufigkeit der psychischen Syndrome ersehen werden, die bei den Patienten dieser Untersuchung auftraten.

Tabelle 8: Ausprägung und Häufigkeit der psychischen Syndrome (21 Fälle)

| Psychischer Befund         | Zahl der Fälle |
|----------------------------|----------------|
| Psychisch unauffällig      | 6              |
| Bewußtseinstörung:         |                |
| Koma                       | 2              |
| Somnolenz                  | 4              |
| Verlangsamung              | 2              |
| Psychische Auffälligkeiten |                |
| Psychosyndrom              | 4              |
| Gedächtnisstörungen        | 4              |
| Depressive Verstimmung     | 2              |
| Orientierungsstörungen     | 1              |
| Halluzinationen            | 1              |

Psychisch unauffällig waren im Verlauf der Erkrankung 6 Patienten. In 8 Fällen kam es zu einer unterschiedlich starken Bewußtseinstörung. Ein komatöser Zustand stellte sich bei 2 Erkrankten ein, einmal innerhalb mehrerer Stunden nach serienartig aufgetretenen Jacksonanfällen, im anderen Fall ganz plötzlich aus völliger Gesundheit. 2 mal war die Bewußtseinstörung eher leicht ausgeprägt, man beobachtete lediglich eine Verlangsamung der Patienten.

Zur Ausprägung eines Psychosyndroms, vorwiegend mit Auffälligkeiten im affektiven Bereich, kam es ebenso häufig wie zu mnestischen Störungen, etwa einem Nachlassen der Merk- und Konzentrationsfähigkeit oder kurzzeitigen Amnesien. Depressive Verstimmungszustände, zum Teil mit Äußerung von Suizidgedanken wurden 2 mal, Orientierungsstörungen und optische Pseudohalluzinationen jeweils 1 mal beobachtet.

Mit Ausnahme der 2 Patienten, die im Koma verstarben, bildeten sich sowohl die Bewußtseinsstörungen, als auch die psychischen Auffälligkeiten in den übrigen Fällen mitunter schon nach wenigen Stunden, meistens aber nach einigen Tagen wieder voll zurück.

## V) DIAGNOSTIK

### 1. Veränderungen im Liquor

Unter den bei Sinusvenenthrombosen zu beobachtenden Veränderungen im Liquor ist vor allem ein Nachweis von Blutbestandteilen zu nennen, der sich bei etwa der Hälfte der Erkrankten findet (24,28,29,44). Oft sieht man eine blutige Verfärbung des Liquors schon makroskopisch, eine Erhöhung des Liquordrucks wird nicht selten festgestellt (36,44). Eine Pleocytose - meist geringeren Ausmaßes - mit Zellzahlen zwischen 15 und 30/3 ist häufig, jedoch wurden auch Werte über 100/3 beschrieben (21,29,44). Zellzahlen um 1000 oder über 1000/3 stellen eine Ausnahme dar (29). In erster Linie tragen segmentkernige Zellen zur Pleocytose bei (29, 50). Auf eine Schrankenstörung weist ferner eine leichte bis mäßige Eiweißerhöhung hin. Meistens liegen die Werte zwischen 1,2 und 4,0 E nach Kafka, eine Ausnahme bilden Werke zwischen 6 und 10 E (21,29,44). Haas und Laubichler fanden in einem Fall ein Spinnwebserginnssel und bei 2 weiteren Patienten eine Alpha-1-Globulin-Erhöhung, sowie einen leichten Gamma-Globulin-Anstieg im Liquor (21). Häufig sollen sich Blutbestandteile im Liquor erst nach der Entwicklung von Krampfanfällen, in deren Folge es oft zur hämorrhagischen Infarzierung kommt, nachweisen lassen (28, 29).

Allerdings sollte beachtet werden, daß etwa die Hälfte der Erkrankten keine Liquorveränderungen bietet (29,50), und ein normaler Liquor eine Hirnvenenthrombose nicht ausschließt (24). So messen denn Imai u.a. den Liquorbefunden bei Sinusvenenthrombosen keinen diagnostischen Wert zu und halten eine Lumbalpunktion nur bei Verdacht auf einen infektiösen Prozeß für indiziert (30). Dieselbe Meinung vertreten Kalbag und Woolf, die eine Liquoruntersuchung bei Sinusvenenthrombosen allenfalls bei Anticoagulantienthera-

pie zum Ausschluß von eventuell auftretenden Subarachnoidalblutungen empfehlen (32).

Tabelle 9 zeigt die Veränderungen im Liquor bei den 21 Fällen dieser Untersuchung.

Tabelle 9: Liquorbefunde (21 Fälle)

| Befunde                         |                | Zahl d.Fälle<br>(1. Lumbal-<br>punktion) | Zahl d.Fälle<br>(2. Lumbal-<br>punktion) | Zahl d.Fälle<br>(3. Lumbal-<br>punktion) |
|---------------------------------|----------------|------------------------------------------|------------------------------------------|------------------------------------------|
| Farbe vor Zentrifugation, Klar  |                | 18                                       | 12                                       | 8                                        |
|                                 | leicht getrübt | 1                                        |                                          |                                          |
|                                 | blutig         | 1                                        | 1                                        | 1                                        |
|                                 | xanthochrom    | 1                                        | 1                                        |                                          |
| Farbe nach Zentrifugation, Klar |                | 19                                       | 13                                       | 9                                        |
|                                 | leicht getrübt | 1                                        |                                          |                                          |
|                                 | blutig         |                                          |                                          |                                          |
|                                 | xanthochrom    | 1                                        | 1                                        |                                          |
| Erythrocyten                    | keine          | 10                                       | 3                                        |                                          |
|                                 | 1 - 100/3      | 7                                        | 9                                        | 3                                        |
|                                 | 100 - 1000/3   | 4                                        |                                          | 5                                        |
|                                 | über 1000/3    | 0                                        | 2                                        | 1                                        |
| Eiweiß                          | normal         | 15                                       | 8                                        | 8                                        |
|                                 | 45 - 100 mg %  | 3                                        | 5                                        | 1                                        |
|                                 | 100 - 300 mg % | 3                                        |                                          |                                          |
|                                 | über 300 mg %  |                                          | 1                                        |                                          |
| Zellzahl                        | normal         | 13                                       | 4                                        | 2                                        |
|                                 | 12/3 - 100/3   | 2                                        | 6                                        | 4                                        |
|                                 | 100/3 - 800/3  | 6                                        | 4                                        | 3                                        |

Eine Lumbalpunktion zur Untersuchung des Liquors wurde bei jedem der 21 Patienten mindestens einmal durchgeführt, bei 14 Erkrankten erfolgte sie 2 mal und in 9 Fällen 3 mal. Veränderungen hinsichtlich der Farbe zeigten sich vor dem

Zentrifugieren insgesamt 6 mal, wobei der Liquor 3 mal blutig verfärbt erschien. Nach Zentrifugation war der vorher blutige Liquor aber jeweils wiederklar, so daß man eine artefizielle Blutbeimengung annehmen muß. In 2 Fällen war sowohl vor, als auch nach Zentrifugation eine Xanthochromie des Liquors erkennbar, was für eine Beimischung von Blutfarbstoff nach Erythrocytenverfall oder für eine starke Eiweißvermehrung spricht. Eine leichte Trübung konnte 1 mal gesehen werden.

Bei etwa einem Drittel der Fälle waren mikroskopisch keine Erythrocyten im Liquor nachweisbar; wenn sie vorhanden waren, dann meistens in einer Zahl von weniger als 100/3. Im höchsten Fall wurden 4300/3 Erythrocyten gezählt. Der Gesamteiweißgehalt des Liquors lag in mehr als 2 Dritteln der Fälle im Normbereich, Erhöhungen bis 100 mg % konnten 9 mal beobachtet werden. Steigerungen bis 300 mg % oder knapp darüber traten 4 mal auf. Eine Pleocytose mit Werten bis zu 800/3 Zellen wurde bei einem Drittel der Erkrankten beobachtet. Es waren überwiegend die Lymphocyten vermehrt.

In etwa einem Drittel der Liquoruntersuchungen waren keine Auffälligkeiten nachweisbar.

## 2. Computertomographische Befunde

Die craniale Computertomographie (CCT) stellt eine nicht invasive, schonende Methode der Gehirnuntersuchung dar (38). Die Strahlenbelastung mit maximal 3 R an der Oberfläche des Kopfes ist relativ gering (56). Da feinste Dichteunterschiede des Hirngewebes erfaßt werden, können Nekrosen, Blutungen, Tumoren, Encephalomalacien und das Hirnödem in genauer Lagebeziehung zu den normalen Hirnstrukturen erkannt werden (38,56). Kleinere Encephalamalacien entgehen dem computertomographischen Nachweis dann, wenn es durch ein akutes Ereignis (z.B. Infarkt) noch nicht zu einem dichteverändernden Prozeß gekommen ist (56).

Die bei Hirnvenen- und Sinusthrombosen zu beobachtenden Befunde können in indirekte und direkte Zeichen unterschieden werden.

Zu den direkten, pathognomonischen Zeichen zählt das "cord sign", eine thrombosierte Vene, die sich bereits auf dem Nativscan als hyperdenser Streifen darstellt, besonders dann, wenn ein chronisches subdurales Hämatom die Hirnrinde von der Kalotte abdrängt (38,39). Allerdings stellt dieser Befund eher eine Seltenheit dar (62). Das zweite pathognomonische Zeichen ist das sogenannte Deltazeichen, auch "empty triangle sign" genannt. Es handelt sich dabei um eine nach Kontrastmittelgabe zu beobachtende Aussparung im Scan, die bei einer Thrombose im hinteren Abschnitt des Sinns sagittalis superior zu erkennen ist (38,39). Um eine Differenzierung gegenüber einer hohen Sinusteilung zu gewährleisten, muß die Aussparung über mehrere axiale Schnitte zu verfolgen sein (6,62).

Als indirekte Zeichen finden sich encephalomalazische Herde unterschiedlicher Ausdehnung, die als hypodense Areale imponieren und den Verdacht auf eine Hirnvenenthrombose

lenken sollten, wenn sie arterielle Gefäßversorgungsgebiete überschreiten (38,39). Die Herde können Rinde und Mark mit einbeziehen und zu erheblichen Verlagerungen der Mittellinienstrukturen führen (19,39). Hämorrhagische Infarzierungen, die sich als hyperdense Zonen darstellen und meist an der Grenze zwischen Rinde und Mark lokalisiert sind, zählen ebenso zu den indirekten Zeichen wie ausgedehnte Erweichungen (38,39). Des weiteren werden Störungen der Blut-Hirn-Schranke mit pathologischer Densitätszunahme und Kontratsmitteleinströmung in infarzierte Areale, bevorzugt der Hirnrinde beobachtet (39). Im Gefolge der häufig begleitenden Subarachnoidalblutung läßt sich oft Blut im Interhemisphärenspalt, in den angrenzenden Windungsfurchen oder in den basalen Zisternen nachweisen (39). Auf die Schwierigkeit der Abgrenzung einer Blutansammlung im Interhemisphärenspalt gegenüber einer verkalkten Falx cerebri wiesen allerdings Osborn u.a. hin (45). Bei suffizientem Kollateralkreislauf können ein enges Ventrikelsystem mit verwaschenen Grenzen zwischen Marklager und Rinde sowie eine fehlende Sulzzeichnung über der Konvexität als Ausdruck eines Hirnödems die einzigen Befunde der Sinusvenenthrombose darstellen (33,38,39). Vergleichsaufnahmen sind allerdings notwendig, um eine Kompression der Ventrikel zu beweisen (6). Selbst die primär hyperdense Darstellung einer Sinusstruktur ist nicht in jedem Fall ein spezifisches Zeichen für eine Thrombose. Einerseits muß sich ein nicht mehr frischer Thrombus nicht unbedingt hyperdens darstellen, zum anderen können bei einem diffusen Hirnödem anderer Genese die Sinusstrukturen relativ dichter erscheinen (62).

Die computertomographische Diagnostik liefert insgesamt gesehen bei Hirnvenenthrombosen nur selten pathognomonische Befunde (38,62). So wurde denn die Diagnose einer Sinusvenenthrombose bisher angeblich nur ein einziges Mal auf Grund von CT-Befunden in Kombination mit szintigraphischen

Studien gesichert (30). Computertomographische Verlaufsbeobachtungen bieten besonders bei Antikoagulatientherapie eine höhere Sicherheit, da eine Zunahme von Blutaustritten aus den thrombosierten Venen oder intrazerebrale Blutungen anderer Genese frühzeitig erkannt werden können (41).

Pathologische CT-Befunde wurden auch bei 7 von 21 Patienten dieser Untersuchung gefunden. In 10 Fällen war das craniale Computertomogramm unauffällig, während bei 4 weiteren Patienten kein CT angefertigt wurde.

Bei 2 Erkrankten wurde zwar computertomographisch der Verdacht auf eine Thrombose im Bereich des hinteren Sinus sagittalis superior gestellt, allerdings konnte diese Vermutung angiographisch nicht erhärtet werden. Ein deutlich verengtes Ventrikelsystem als Ausdruck eines generalisierten Hirnödems zeigte ein weiterer Patient, der kurz nach der Untersuchung zusehends eintrübte.

Venöse Stauungsblutungen im Gefolge einer intrakraniellen Raumforderung mit Verschiebung der Mittellinienstrukturen wurden in einem anderen Fall beobachtet. Bei einem weiteren Patienten fand sich ebenfalls eine intrazerebrale Blutung, für deren Ursache entweder eine Hirnvenenthrombose oder ein Angiom angenommen wurde. In den restlichen 2 Fällen waren hypodense Zonen im Hirnstamm-Hirnschenkelbereich bzw. im parieto-okzipitalen Gebiet zur Darstellung gekommen. Im letzten Fall ließ der CT-Befund auch an eine Metastase oder an ein Glioblastom denken.

Es fiel auf, daß die CT-Befunde nur in wenigen Fällen mit dem klinischen Bild sowie mit anderen Veränderungen korrelierten. So bot etwa die Hälfte der Erkrankten trotz ausgeprägter klinischer Symptomatik, zum Teil mit Anfällen und Herdsymptomen ein völlig normales Computertomogramm. Selbst bei massivsten Herdbefunden im EEG war das CT in einigen Fällen unauffällig.

### 3. Szintigraphische Veränderungen

Szintigraphische Nachweismethoden besitzen in der Diagnostik der Hirnvenen- und Sinusthrombosen nur eine sehr begrenzte Aussagekraft. Wegen der geringen Detailerkennbarkeit im Hirnszintigramm können Thrombosen des inneren Hirnvenensystems oder des Sinus cavernosus, ebenso wie Verschlüsse der cerebralen Venen ohne Beteiligung der Sinus szintigraphisch nicht erfaßt werden und bleiben der angiographischen Diagnostik vorbehalten (26). Auch gegenüber der Computer-Tomographie, die neben den pathologisch veränderten auch die normalen Hirnstrukturen zur Darstellung bringt, zeigt sich die Hirnszintigraphie einschließlich der Sequenzszintigraphie deutlich unterlegen (56).

Im statischen, konventionellen Hirnszintigramm mit Technetium-Per technetat lassen sich im wesentlichen nur Thrombosen bzw. ausgeprägte venöse Abflußstörungen des Sinus sagittalis superior und des Sinus transversus erkennen (26). Die sequenzszintigraphische Untersuchung mit frontalen Ableitungsbedingungen, die auf Grund einer niedrigeren Impulsausbeute gegenüber dem statischen Hirnszintigramm eine schlechtere Detailerkennbarkeit bietet, vermag allenfalls Thrombosen des Sinus sagittalis superior bis in den frontalen Bereich zu erfassen (26). Immerhin konnte G. Huber 5 angiographisch gesicherte Sinusvenenthrombosen, jeweils mit Verschuß des Sinus sagittalis superior, auch szintigraphisch nachweisen (26). Imai et.al. gelang allein durch szintigraphische und computertomographische Untersuchungen der Nachweis einer Thrombose des Sinus sagittalis superior bei einem 15-jährigen Mädchen (30). Die Hirnszintigraphie bietet eine schonende, den Patienten wenig belastende Methode der Verlaufsbeobachtung bei Thrombosen des Sinus sagittalis superior und des Sinus transversus. Eine Rekanalisation des thrombosierten Venensystems sowie eine Befundprogredienz mit Ausbildung eines hämorrhagischen

Infarktes können erfaßt werden (26).

Auch bei 4 Patienten der vorliegenden Untersuchung fanden sich auffällige, wenngleich eher unspezifische Befunde im Hirnszintigramm. Bei einem Erkrankten zeigte sich links-parietal eine pathologische Anreicherung des Radionuklids, während in einem weiteren Fall szintigraphisch eine globale Minderdurchblutung der gesamten rechten Hemisphäre nachweisbar war. Eine dritte Patientin bot links-parietal eine keilförmige Mehrspeicherung, das 4 Tage später durchgeführte Carotisangiogramm zeigte dagegen eine angedeutete Gefäßbrerefizierung im parieto-occipitalen Bereich rechts. Lediglich bei einem Patienten stimmten der szintigraphische und angiographische Befund überein. Hier war bei einer Verlagerung der inneren Hirnvene sowie bei Nachweis eines intracerebralen Hämatoms im okzipitalen Bereich rechts auch szintigraphisch eine pathologische Anreicherung in diesem Gebiet aufgefallen.

Weitere 6 Erkrankte boten trotz angiographischer oder computertomographischer Auffälligkeiten ein völlig normales Hirnszintigramm.

Bei den restlichen 11 Patienten wurden keine szintigraphischen Untersuchungen durchgeführt.

#### 4. Elektroenzephalographische Befunde

Veröffentlichungen, die sich speziell mit EEG-Veränderungen bei Sinus- und Hirnvenenthrombosen beschäftigen, sind bisher in der Literatur sehr selten. Neben A. Huhn widmeten sich vor allem Burkhardt und Regli, die die EEG-Veränderungen bei 27 Fällen einer "zerebralen Thrombophlebitis" beschrieben, diesem Thema (8,28). Da nach Meinung der letztgenannten Autoren Klinik und EEG-Veränderungen parallel gehen, können mit dieser Untersuchung wichtige Schlüsse in bezug auf den Heilungsprozeß gezogen werden. Desgleichen würden sich Komplikationen, wie die Entwicklung eines Hirnabszesses, eines Hämatoms oder einer fokalen Epilepsie frühzeitig erfassen lassen (8).

Abhängig vom Stadium der Erkrankung wie von der besonderen Lokalisation der Thrombose findet man, bedingt durch unterschiedliche Ausdehnung und Verteilung der sekundären Hirngewebsschäden, ein breites Spektrum an EEG-Veränderung (29). Auf dem Höhepunkt der Erkrankung treten besonders bei schweren Verläufen oft hochgradige Allgemeinveränderungen im EEG auf, die mit rhythmischen Delta-Abläufen über dem Frontalhirn als Zeichen einer intrakraniellen Drucksteigerung einhergehen können (8,24,28,29,50). Schwere Allgemeinveränderungen im akuten Stadium der Erkrankung sollen nach Burkhardt und Regli ein prognostisch ungünstiges Zeichen sein. In ihrer Untersuchung waren 8 von 17 Patienten mit schweren oder mittelschweren EEG-Veränderungen im weiteren Verlauf gestorben, während alle 10 Patienten mit nur leichten Störungen im EEG überlebten (8). Außerdem treten über beiden Hemisphären irreguläre Delta-Wellen auf, die oft herdförmig betont sind, aber auch mehrere Maxima aufweisen können (29,50). Als Ausdruck hämorrhagischer Infarzierungen oder extrazerebraler Blutansammlungen findet sich nicht selten eine Abflachung der Aktivität (29,50).

Im Vergleich zur Häufigkeit von Anfällen im klinischen Verlauf, gelingt der Nachweis eines epileptogenen Herdes im EEG - steile Wellen mit langsamen Nachschwankungen, aber auch einzelne sowie in Serien auftretende Spitzen und sogar Spitze-Welle-Komplexe - nur relativ selten. Wenn ein solcher Herd als Zeichen der multiplen Schädigung der Hirnrinde auftritt, ist er oft in der den Anfällen nicht entsprechenden Hemisphäre lokalisiert (8). Herde langsamer Wellen finden sich vor allem im parieto-temporalen und auch okzipitalen Bereich, weniger häufig dagegen im Frontal- und Temporallappen (28,29). Bei Prozessen im Bereich der inneren Hirnvenen können außer einer ein- oder beidseitigen Alphasinderung oft rhythmisch eingestreute gleichförmige Deltawellen - manchmal auch Thetawellen - besonders im frontozentralen Gebiet nachgewiesen werden, während irreguläre Deltaabläufe weniger ausgeprägt sind (28,50).

Die Schwere der Allgemeinstörung im EEG, die als Maß für die Ausbreitung der Venenthrombose und die Ausdehnung der Hirnschädigung gelten kann, tritt meist nicht gleichmäßig diffus auf, sondern weist häufig eine Seitendifferenz auf (8,21). Burkhardt und Regli konnten diese Asymmetrie der Allgemeinstörungen auch durch Autopsie-Kontrollen bestätigen, indem sie in sämtlichen Fällen einen stärkeren Befall der Venen der entsprechenden Hemisphäre nachwiesen (8).

Bezeichnend für den Krankheitsverlauf ist die Inkonstanz der EEG-Erscheinungen, besonders der lokalen Phänomene. \* Oft schon wenige Tage nach der Akutphase ist ein Funktionswandel nachweisbar, die Maxima der Deltawellen sowie der Krampfpotentiale können dabei den Ort und die Seite wechseln (28).

Die EEG-Befunde bei Sinusvenenthrombosen dürften differentialdiagnostisch von diffusen Hirnprozessen anderer Genese nur schwer abgrenzbar sein. Entzündliche Hirnerkrankungen,

Durchblutungsstörungen infolge eines Angioms oder eines arteriellen Gefäßverschlusses, gelegentlich auch generalisierte arterielle Gefäßerkrankungen zeigen ähnliche oder sogar gleichartige EEG-Veränderungen multilokulärer und komplexer Art (8,28). Auch die Abgrenzung gegenüber einem zerebralen Tumor, insbesondere der Stammganglien, ist nur äußerst schwierig zu stellen. Es sollten daher zur Beurteilung des Krankheitsverlaufs mehrere Kontroll-EEG durchgeführt werden (8).

In Tabelle 10 sind die EEG-Veränderungen zusammengefaßt, die bei den Patienten dieser Untersuchung nachgewiesen wurden. Da bei einigen Erkrankten mehrere EEG aufgezeichnet wurden, ist jeweils nur das EEG berücksichtigt worden, das im Akutstadium der Erkrankung abgeleitet wurde.

Tabelle 10: EEG-Veränderungen in der Akutphase der Erkrankung (21 Fälle)

| EEG-Befunde                  | Zahl der Fälle |
|------------------------------|----------------|
| Kein EEG abgeleitet          | 3              |
| Diffuse Allgemeinveränderung |                |
| bilateral                    | 8              |
| frontal betont               | 1              |
| "Funktionslabilität"         | 1              |
| Herdbefunde,                 |                |
| gesamte linke Hemisphäre     | 3              |
| links-temporal               | 1              |
| links-temporo-okzipital      | 1              |
| links-temporo-parietal       | 1              |
| rechts-parieto-occipital     | 1              |
| Theta-Delta-Komplexe,        |                |
| temporo-parietal             | 1              |

In 9 Fällen zeigten sich diffuse Allgemeinveränderungen im EEG, davon einmal mit frontaler Betonung, die in der Mehrzahl nur gering ausgeprägt waren und bei einigen Patienten nur flüchtig oder intermittierend in Erscheinung traten. Bei 7 weiteren Erkrankten waren herdförmige Veränderungen nachweisbar, wobei sich diese in 3 Fällen über die gesamte linke Hemisphäre erstreckten und dort zum Teil sehr massiv ausgeprägt waren. Nur einmal konnte in der rechten Hemisphäre ein Herdbefund nachgewiesen werden. Theta-Delta-Komplexe sowie eine "Funktionslabilität" wurden jeweils einmal gesehen. In den 3 restlichen Fällen wurde kein EEG abgeleitet.

Es fiel auf, daß - entgegen der Annahme von Burkhardt und Regli(8) - EEG-Befunde und Schwere des Krankheitsbildes nicht immer korrelierten. So zeigte ein Patient mit erheblicher Symptomatik (Hemiparese, Aphasie, Somnolenz) nur geringgradige diffuse Funktionsstörungen im EEG.

## 5. Die Veränderungen im Carotisangiogramm

Die Diagnose einer Sinusvenenthrombose stützt sich in den meisten Fällen auf die Ergebnisse der Carotisserienangiographie. Die Methode ist neueren Publikationen zufolge anderen angiographischen Verfahren, etwa der direkten Sinuographie oder der Jugularographie vorzuziehen (28,32).

Bei der direkten Sinuographie wird das Kontrastmittel beim Säugling perkutan durch die vordere Fontanelle, beim Erwachsenen nach Anlegen eines Bohrloches an der Stirn-Haargrenze mit Hilfe eines Katheters oder einer Kanüle in den Sinus sagittalis superior injiziert (28,32,57). Während K. Holub in diesem Verfahren die einzig wirklich verlässliche Methode zum Nachweis einer Sinusvenenthrombose sah (23), wird es heute hauptsächlich bei parasagittalen Meningeomen angewandt, um einen durch den Tumor bedingten Verschuß des Sinus sagittalis superior vor der Operation frühzeitig festzustellen (57). Eine Auskunft über Form und Umfang des Kollateralkreislaufes besitzt besonders bei Meningeomen des mittleren Sinusdrittels großen präoperativen Wert. Auch lassen sich die Abflußverhältnisse im vorderen Sinusdrittels mit dieser Methode besser beurteilen als in der venösen Phase des Carotisangiogramms (57). Eine retrograde Darstellung der Hirnvenen und Sinus kann auch durch direkte Jugularispunktion oder durch Vorschieben eines Katheters von der Vena basilica unter Röntgenkontrolle erreicht werden, wobei bei dieser Methode das Kontrastmittel unter Druck eingespritzt wird (32,43). Wenngleich die direkte Darstellung der Sinus eine bessere Beurteilbarkeit der Diploe- und der oberflächlichen Schädelvenen sowie von Anastomosen mit extrakraniellen Abflüssen erlaubt, stellt sie in den meisten Fällen doch nur einen Teil der venösen Drainage dar. Wegen der nicht zu unterschätzenden Gefahren hat sich diese Methode aber nicht ge-

nerell durchgesetzt (32).

Der Schlüssel zur Diagnose liegt daher in der Serienangiographie, die heute weitgehend durch indirekte Kontrastdarstellung in transfemorale Kathetertechnik durchgeführt wird und weniger belastend ist (28,32). Die Ergebnisse der Carotisangiographie haben zudem größere diagnostische Relevanz, weil sie das intrakranielle Venensystem vollständig zur Darstellung bringen (28). Um die gesamte arterielle und venöse Zirkulationszeit zu erfassen, soll die Dauer der Bildfolge dem verzögerten Durchfluß angepaßt werden. Die Serienangiographie ist so einzustellen, daß die venöse Phase mindestens bis zur 11. Sekunde zur Darstellung kommt (28,44).

Als wichtigste Symptome des Verschlusses intrakranieller Venen und Sinus gelten (26,28,29,44):

- der allgemein oder lokal verzögerte venöse Abfluß,
- das Ausbleiben der erwarteten Füllung von bestimmten Venen und Sinus,
- der Nachweis eines typischen venösen Kollateral-Kreislaufs, gelegentlich mit Strömungsumkehr, Volumenzunahme noch offener Venen, Korkenzieherartige Darstellung derselben sowie Ausbildung variköser Venenerweiterungen (Varixsterne),
- die verlängerte und besonders kontrastreiche Darstellung des Arteriogramms.

A. Huhn fordert als Bedingung für die Annahme von Verschlüssen der Hirnvenen und Sinus außerdem (28,29):

- technisch einwandfreie, dem verzögerten Durchfluß angepaßte Serienangiogramme;
- Vergleichsaufnahmen der Gegenseite;

- Kontrollserienangiogramme im Abstand von 3-10 Wochen, um den venösen Kollateralkreislauf zu erfassen.

Eine Verlangsamung der Blutzirkulation, die mitunter so ausgeprägt sein kann, daß ein Phlebogramm überhaupt nicht zustande kommt, findet sich fast regelmäßig als Begleiterscheinung in der akuten und subakuten Phase der Erkrankung (29,32,35). Die gesamte Zirkulationszeit, nach Tönnis und Schiefer definiert als die Zeit, die vom Beginn der Injektion bis zur völligen Entleerung des Kontrastmittels aus dem Hirn vergeht, beträgt normalerweise 4-8 Sekunden (58). Sie kann infolge des erhöhten intrakraniellen Drucks bei venöser Abflußstörung bis zu 12 Sekunden und mehr betragen (32). Fehldeutungen ergeben sich insbesondere dann, wenn eine Füllung der Hirnvenen trotz einwandfreien methodischen Vorgehens ganz ausbleibt (29,32). Der Abstrom des Blutes erfolgt hierbei teils über englumige Nebenwege, teils über extrakranielle Anastomosen, die im Röntgenbild nicht sichtbar werden. Außerdem geht durch den verlangsamten Durchfluß sehr schnell die zur Darstellung auf dem Röntgenfilm erforderliche Kontrastmitteldichte verloren (28). Das Phlebogramm kommt nicht zustande, wenn neben dem System der oberflächlichen Venen und des Sinus sagittalis superior auch die inneren Venen thrombosiert oder infolge eines Hirnödems aus dem Hirnkreislauf ausgeschaltet sind. Derartige Befunde deuten meistens auf eine schlechte Prognose hin (28,32,35). Neben einem erhöhten Hirndruck können auch andere Faktoren - verminderte cardiale Auswurfleistung, Hypotonie, Veränderungen der Blutviskosität - zur Erhöhung der intrazerebralen Zirkulationszeit führen, während andererseits bei Kohlensäurebeatmung die Zirkulationszeit abnimmt (18,58).

Als weitere Zeichen einer Thrombosierung intrakranieller Venen oder Sinus können Füllungsdefekte sowie eine fehlende Darstellung einzelner Hirnvenen in der venösen Phase des

Carotisangiogramms nachweisbar sein. Allerdings dürften sich isolierte Rindenvenenthrombosen aufgrund häufig vorkommender Varianten und Anomalien des äußeren ascendierenden und deszendierenden Hirnvenensystems im Serienangiogramm nur äußerst schwer verifizieren lassen (26,27,58). Keinesfalls reicht das Fehlen einer einzelnen Rindenvene im Phlebogramm zur Diagnose "Hirnvenenthrombose" aus (26). An eine Venenthrombose der Hirnrinde ist insbesondere dann zu denken, wenn im Angiogramm bei Nichtdarstellung der corticalen Venen ein verstärkter Abfluß im Bereich der tiefen Venen, der Vena cerebialis interna und ihrer Zuflüsse sowie des Sinus sagittalis inferior, sichtbar ist (5). Auch der Sinus sagittalis superior ist besonders in Scheitelhöhe wegen seiner weiten Ausbuchtungen nur sehr schwer zu beurteilen. Hier reicht sich das Kontrastmittel selbst bei einwandfreien technischen Voraussetzungen mitunter nur ungenügend an. Da die Brückenvenen den Sinus vor ihrer Einmündung eine kurze Strecke begleiten, kann bei stärkerer Füllung der Brückenvenen mit Kontrastmittel ein Sinusverschluß im Bereich des Mündungsgebietes vorgetäuscht werden (27,32).

Aber auch bei Thrombosierung anderer Sinus kann der Aussagewert der Carotisserienangiographie sehr gering sein. So erlaubt nicht einmal das einseitige Fehlen des Sinus transversus im Angiogramm einen Rückschluß auf einen thrombotischen Verschluß dieses Gefäßabschnittes (58). Auch hat weder die Darstellung noch die Nichtdarstellung des Sinus cavernosus im Carotisangiogramm bezüglich einer Thrombose dieses Abflußgebietes eine ausreichende diagnostische Beweiskraft, da sich dieser Sinus auch unter physiologischen Bedingungen nur in etwa 80 % aller Fälle nachweisen läßt. Zur Diagnostik von Sinus cavernosus-Thrombosen scheinen andere angiographische Methoden, etwa die retrograde craniale Phlebographie mittels perkutaner Punktion der Vena angularis erfolgversprechender zu sein (59). 

Die inneren Hirnvenen sind nach Lage und Anordnung konstanter als die äußeren Hirnvenen, so daß die Beurteilung dieser venösen Gefäßgebiete leichter erscheinen könnte, obwohl auch hier Fehlbildungen nach frühkindlicher Schädigung und beispielsweise beim Sturge-Weber-Syndrom beobachtet wurden (26,29). Trotzdem wird der Verschluß innerer Hirnvenen, das Ausbleiben der erwarteten Füllung der Vena cerebri interna, der Vena basalis oder Vena magna Galeni, oft übersehen (29). Nach G. Filippa u.a. können die inneren Hirnvenen entweder isoliert oder im Gefolge einer weiterverbreiteten Thrombosierung von einem Verschluß betroffen sein (15).

Häufig erlaubt erst die Durchführung einer Kontrollangiographie einige Wochen nach der akuten Krankheitsphase einen Aufschluß über das Ausmaß der Rekanalisation und der Kollateralenbildung. Dadurch läßt sich in vielen Fällen die Rückbildung selbst schwerer Ausfallerscheinungen erklären (58). Besonders nach Totalausfall der inneren Hirnvenen oder nach Teilverlegung des Sinus sagittalis superior oder des Sinus transversus sind die Möglichkeiten der Kollateralenbildung sehr vielgestaltig (28,29). Bei Verlegung des oberen Längsblutleiters erfolgt ein kompensatorisch verstärkter Abfluß vor allem über das innere Venensystem, aber auch über den Sinus sagittalis inferior, der bei totalem Ausfall des Sinus sagittalis superior durch seine auffallend voluminöse Darstellung im Angiogramm einen Hinweis auf die vorgeschaltete Thrombose geben kann (28,44,58). Selbst im Falle eines kompletten thrombotischen Verschlusses der inneren Hirnvenen kann das übrige, nicht von der Thrombose betroffene Venensystem einen voll funktionstüchtigen Kollateralkreislauf aufbauen (27,28,29). Sind der Sinus sagittalis superior und die inneren Hirnvenen gleichzeitig von einem Verschluß betroffen, so treten meistens die Sinus sagittalis inferior, rectus, sphenoparietalis und lateralis stellvertretend in Funktion. Der verstärkte Blutabstrom ist dann manchmal an der Volumenzunahme dieser Sinus, die das

Blut aus noch offenen oder inzwischen wieder rekanalisierten Venen aufnehmen, zu erkennen. Gelegentlich kann es dabei zur Strömungsumkehr des abfließenden venösen Blutes kommen. In seltenen Fällen sind die Emissarien, und damit Verbindungen zu extrakraniellen Venenabflüssen in den Kollateralkreislauf mit einbezogen (27,28).

Bei länger bestehender venöser Abflußstörung kommt es manchmal zur Ausbildung von geschlängelten Venen, sogenannten "Korkziehervenen", besonders im kortikalen Bereich. Typischerweise brechen im Phlebogramm diese geschlängelten kortikalen Venen vor Erreichen der medianen Oberfläche ab (3,35,63).

Ab und zu sieht man auch variköse Erweiterungen, die sich meist vom Ursprung einer Vene bis zu ihrer Einmündung in ein Sammelgefäß erstrecken. Diese Erweiterungen können sich bei Wiederherstellung einer ausreichenden venösen Zirkulation wieder zurückbilden, andererseits aber auch rupturieren und zu einer Subarachnoidalblutung oder zu einem intrazerebralen Hämatom führen (27,29). Einen ebenfalls diagnostisch verwertbaren Befund liefern angiomatöse Varixsternchen, Folge der örtlichen Kollateralkreislaufbildung zwischen den kleinen Venolen und Venen. In ihrem Zentrum zeigen diese kleinen Venensterne häufig einen varikösen Knotenpunkt. Zum Teil beobachtet man deutliche Kaliberschwankungen der jeweils zum Zentrum dieser Varixsternchen ziehenden Venen (28).

In einigen Fällen können auch Veränderungen im Arteriogramm einen Hinweis auf die thrombotische Verlegung venöser Gefäße geben. Vor allem die peripheren kleinen Arterien und Arteriolen stellen sich dann häufig plump und erweitert dar, zum Teil brechen sie vor Erreichen der Hirnoberfläche stummelförmig ab. Manchmal werden die Hirnarterien auch nur verdrängt (27,29). Besondere Schwierigkeiten bereitet die

Diagnose, wenn im Zusammenhang mit einem arterio-venösen Shunt Aussparungen in bestimmten Venen und Sinusbezirken beobachtet werden, zumal da auch thrombotische Verschlüsse von Hirnvenen gelegentlich zur kollateralen Ausbildung arterio-venöser Shunts führen können (17,29). Erschwerend für die Diagnose kommt hinzu, daß arterio-venöse Shunts unter Umständen eine ähnliche Symptomatik verursachen können, wie sie von Seiten der Hirnvenen und Sinus-Thrombosen bekannt ist (7).

Einen indirekten Hinweis auf einen Verschluß venöser Blutleiter im Carotisangiogramm bietet ferner die Darstellung der Vena ophthalmica superior, die sich unter physiologischen Bedingungen nur äußerst selten mit Kontrastmittel füllt. Blauenstein und Levy konnten zeigen, daß sich die Vena ophthalmica superior in fast allen Fällen einer sicher nachgewiesenen Sinusthrombose im Phlebogramm darstellte (3). Nach ihrer Meinung weist dieses Symptom auf einen venösen Entlastungskreislauf aus dem Schädelinnern bei Verlegung eines Hauptblutleiters hin (3). Auch K. Tornow fand in 8 von 10 Fällen einer Sinus cavernosus-Thrombose eine Darstellung der Vena ophthalmica superior im Carotisangiogramm (59).

Nicht in jedem Fall begründet der Verdacht auf eine intrakranielle venöse Thrombose die Indikation zur Carotisangiographie. Bei leichteren Krankheitsverläufen besteht ohnedies wenig Aussicht, ausgeprägte angiographische Veränderungen nachzuweisen, ebenso wie bei sehr umschriebener Thrombose (28,29). Sichere angiographische Befunde sind selbst bei klinisch oder anatomisch bestätigter Diagnose nicht immer zu erheben. Die Indikation wird weiter eingeschränkt, sofern eine fortbestehende Thromboseneigung oder eine Arteriosklerose vermutet werden muß (28,29). So berichtete A. Huhn über 5 Fälle, bei denen durch die Autopsie ein umschriebener muraler Thrombus an der Injektionsstelle

für die Angiographie nachgewiesen wurde (28). Auch Haas und Laubichler fanden bei einer Patientin einen kleineren wandständigen Thrombus an der Einstichstelle für die Angiographie, in einem weiteren Fall sogar einen thrombotischen Verschuß der punktierten Arteria carotis interna (21).

Bei der Bewertung der Carotisangiographie für die Diagnostik der Hirnvenen- und Sinusthrombosen ist festzustellen, daß ein unauffälliges Phlebogramm die Diagnose einer intrakraniellen venösen Thrombose nicht auszuschließen vermag. Selbst ausgedehnte Thrombosierungen können dem angiographischen Nachweis entgehen. So beschrieb A.M.Bots zwei tödlich verlaufende, autopsisch gesicherte Fälle einer Thrombose der Vena cerebri magna einschließlich der inneren Hirnvenen, bei denen wenige Tage vor dem Tod trotz ausgeprägter klinischer Symptomatik ein unauffälliger angiographischer Befund erhoben wurde (4). Andererseits kann aber selten ohne Berücksichtigung der übrigen klinischen Symptomatik ein fragwürdiges Carotisangiogramm die Diagnose einer Sinusvenenthrombose aufrechterhalten (29). W. Scheid geht davon aus, daß bei etwa der Hälfte der Erkrankten verbindliche angiographische Veränderungen fehlen (50).

Im folgenden werden die angiographischen Veränderungen beschrieben, die durch eigene Beobachtungen an 21 Fällen gefunden wurden. Die wichtigsten Befunde sind in Tabelle 11 zusammengefaßt.

Tabelle 11: Veränderungen im Carotis- oder Vertebralis-Angiogramm (21 Fälle)

| Befunde                                                                                        | Anzahl der Fälle |
|------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------|
| Alleinige Verzögerung der Zirkulationszeit ohne sonstige Auffälligkeiten                       | 7                |
| Verzögerung der Zirkulationszeit kombiniert mit                                                |                  |
| - Konturunregelmäßigkeiten von Sinus                                                           | 5                |
| - Konturunregelmäßigkeiten von Sinus und fehlender oder mangelhafter Darstellung von Hirnvenen | 2                |
| Fehlende Darstellung von Hirnvenen                                                             | 2                |
| Zeichen der Massenverschiebung mit                                                             |                  |
| - fehlender Darstellung eines Sinus und Verlagerung von Arterien                               | 1                |
| - Verlagerung von Arterien und Hirnvenen                                                       | 1                |
| Rarefizierung von Hirnvenen                                                                    | 1                |
| Rerefizierung von Hirnvenen und Konturunregelmäßigkeiten des Sinus sagittalis superior         | 1                |
| Teilthrombosierung der Vena magna Galeni                                                       | 1                |

Bei jedem der 21 Patienten wurde mindestens ein Carotis-serienangiogramm durchgeführt. In 8 Fällen wurde mit dem Carotisangiogramm zugleich ein Vertebralisangiogramm angefertigt. Die Aufnahme der Röntgenbilder erfolgte nach Injektion des Kontrastmittels jeweils im Abstand von einer Sekunde.

In allen Fällen ergaben sich pathologische Befunde. Als Zeichen einer generalisierten Hirndrucksteigerung fand sich bei 7 Patienten eine Verzögerung der Zirkulation bei frei

durchgängigen und unauffälligen Hirnvenen und Sinus. Dabei war die venöse Phase des Angiogramms in 6 Fällen auf 9-10 Sekunden, einmal sogar auf 14 Sekunden erhöht. Zusätzlich zu einem verzögerten Abstrom des Kontrastmittels wurden bei 5 Erkrankten Konturunregelmäßigkeiten der Sinus beobachtet. In 3 Fällen stellte sich der Sinus sagittalis superior un- deutlich dar, 1 mal konnte der Sinus sigmoideus, im anderen Fall der Sinus transversus nur andeutungsweise abgegrenzt werden. Neben Auffälligkeiten im Verlauf der Sinus zeigte sich bei 2 Patienten darüber hinaus eine fehlende oder mangelhafte Darstellung der in den Sinus sagittalis superior einmündenden ascendierenden Venen. Insgesamt bestand also bei 14 Patienten eine verzögerte Zirkulationszeit.

Weitere auffällige Befunde waren die fehlende bzw. rarefizierte Darstellung von Hirnvenen. Schwierigkeiten bereitete die Diagnose, wenn es infolge einer Raumforderung zur Massenverschiebung mit Verlagerung von Arterien und Hirnvenen kam, wie dies bei 2 Patienten der Fall war. Bei 4 Erkrankten wurde im Abstand von 2 Wochen bis zu einem Jahr eine Kontrollangiographie durchgeführt. In einem Fall mit Teilthrombosierung der Vena magna Galeni am Übergang zum Sinus rectus zeigte sich bereits nach 2 Wochen eine weitgehende Rekanalisation mit nur noch leichter Abflußbehinderung in diesem Gebiet. Bei den übrigen 3 Patienten bot das Angiogramm nach einem halben bzw. einem Jahr keine Auffälligkeiten mehr, während bei 2 Erkrankten erneut eine stark ausgeprägte neurologische Symptomatik in Form einer motorischen Aphasie, zunehmender Somnolenz und eines ausgeprägten Meningismus im einen, sowie eines fokalen Krampfanfalls mit Brechreiz und anschließender Desorientiertheit im anderen Fall aufgetreten war. Die dritte Patientin zeigte zum Zeitpunkt der Durchführung des Kontrollangiogramms eine weitgehende Rückbildung der neurologischen Ausfallerscheinungen.

Die Durchführung der Carotis bzw. Vertebralis-Angiographie verlief in allen 25 Fällen (bei 4 Patienten wurde die Angiographie einmal wiederholt) Komplikationslos. Lediglich eine Patientin klagte nach dem Eingriff über vorübergehende Pelzigkeit im rechten Bein und leichte Übelkeit.

## VI) Therapie

### 1. Thrombolytische und antithrombotische Therapie

Die Zweckmäßigkeit einer medikamentösen antithrombotischen Therapie durch Antikoagulantien ist in den Fällen eines thrombotischen Verschlusses nach wie vor heftig umstritten (11,24,28,32,50). Obwohl es sinnvoll erscheint, das betroffene Gebiet thrombosierter Gefäße und sekundärer Parenchymschäden durch eine Förderung der Durchblutung, den Versuch der Thrombolyse, vor allem aber durch die Verhütung einer weiteren Ausbreitung der Thrombose einzugrenzen, ist man angesichts der Gefahr, intrazerebrale Blutungen auszulösen, mit dem Einsatz von Antikoagulantien noch etwas zurückhaltend. Statistische Aussagen über den Nutzen dieser Behandlung lassen sich wegen der meist geringen Anzahl der beschriebenen Fälle und der unterschiedlich schweren Ausprägung der Krankheitsbilder bisher nur in unzureichendem Ausmaß gewinnen (28).

Über die erstmals durchgeführte und erfolgreiche Behandlung einer puerperalen Sinusvenenthrombose mit Heparin berichtete F.R. Stansfield im Jahr 1942 (55). Er therapierte eine 25-jährige Frau, die 9 Tage nach ihrer ersten Geburt heftige Kopfschmerzen, eine homonyme Hemianopsie und epileptiforme Anfälle entwickelte, 4 Tage lang mit sehr hohen Dosen an Heparin. Daraufhin hatte sich die Symptomatik vollständig zurückgebildet. Einem im Zusammenhang mit einer Beinvenenthrombose auftretenden Rezidiv begegnete er mit erneuter Heparintherapie, so daß die Patientin bald darauf beschwerdefrei entlassen werden konnte. Neben Stansfield und einigen anderen Autoren sprach sich später vor allem Krayenbühl für den Einsatz von Antikoagulantien aus (36, 55). Aufgrund von zwei erfolgreich behandelten Fällen hielt er eine kombinierte Therapie mit antibiotischen Mitteln und Antikoagulantien für "die Therapie der Wahl der kli-

nisch gesicherten cerebralen Thrombophlebitis und der duralen Sinusthrombosen" (36). Die immer wieder geäußerten Bedenken, durch Verabreichung von Antikoagulantien werde die Blutungsbereitschaft im Gehirn gesteigert, hielt er für unbegründet, da es sich bei der hämorrhagischen Infarzierung um Stauungsblutungen und nicht um die Erscheinungen einer hämorrhagischen Diathese handele (36). Weniger optimistisch äußerten sich G. Friedmann et.al., die eine Indikation zur Antikoagulantientherapie nur bei isolierten aseptischen Sinusthrombosen und sekundär aufgetretenen Thrombosen der Extremitäten nach Abklingen der cerebralen Situation gegeben sahen (16). Eine total ablehnende Haltung nahm dagegen H. Meixner ein, der 9 Tage nach Beginn einer Heparinbehandlung bei einer 27-jährigen Erstgebärenden eine tödlich verlaufende Massenblutung in das Marklager des linken Stirnhirns bei einer obturierenden Thrombose des Sinus sagittalis superior sowie bei frischer Thrombosierung zahlreicher Piavenen beobachtete (42).

Obwohl nach A. Huhn eine antithrombotische Therapie nur dann ohne Gefahren durchgeführt werden kann, wenn die Thrombose noch nicht zu hämorrhagischen Infarzierungen geführt hat, ermutigten neue Möglichkeiten der Verlaufskontrolle wie die Computertomographie einige Therapeuten dazu, auch beim Vorliegen von intrazerebralen Blutungen Antikoagulantien einzusetzen (12,28). So berichteten Dörstelmann et.al. über 2 Fälle einer Sinusvenenthrombose, die trotz multipler, zum Teil bis tief ins Marklager reichender Blutungen mit Heparin behandelt wurden und im Anschluß daran eine fast vollständige Remission zeigten. Durch computertomographische Verlaufskontrollen konnte eine Resorption der Blutungen nachgewiesen werden (12).

Während man einer Thrombolysetherapie durch Fibrinolytika wegen der noch größeren Gefahren durchwegs ablehnend gegenübersteht (16,24,50), verwiesen Di Rocco u.a. erstmals auf

die Erfolge einer Kombinationstherapie von Antikoagulantien und Fibrinolytika bei 5 Fällen einer Sinusthrombose (11). Die Behandlung mit Heparin und Urokinase zeigte bei den 5 Patienten mit angiographisch nachgewiesenen Verschlüssen des Sinus sagittalis superior bzw. des Sinus transversus neben einer schnellen Remission der Beschwerden bereits nach 2 Wochen wieder eine Durchgängigkeit der Sinus. Außer lokalen peripheren Blutungen waren keine Komplikationen aufgetreten (11).

Vereinzelt wurden auch gute Ergebnisse mit Thrombocytenaggregationshemmern beschrieben. Scharrer und Hacker berichteten jeweils über einen Fall einer Hirnvenenthrombose mit schwersten klinischen Symptomen, die sich durch Einsatz von Acetylsalicylsäure und durchblutungsfördernden Mitteln (Paraxin) wieder weitgehend zurückbildeten (22,48).

Wenn eine Dehydratation und eine Verlangsamung des Blutstroms - besonders bei Kindern - die Thrombosierung begünstigen, ist neben einem Flüssigkeitsersatz die Infusion niedermolekularer Dextrane (Rheomacrodex) indiziert (24, 32).

## 2. Maßnahmen gegen die intrakranielle Drucksteigerung

Zur Reduktion des erhöhten intrakraniellen Drucks steht heute die medikamentöse Therapie im Vordergrund, während Stansfield und später andere Autoren noch eine wiederholte Lumbalpunktion als entlastende Maßnahme empfahlen (24,28, 55). Aufgrund unkontrollierbarer Gefahren, die eine therapeutische Liquorentnahme besonders bei ausgeprägter Stauungspapille mit sich bringt, ist man allerdings davon abgegangen (28). Unter den Medikamenten finden Sorbitol und Mannitol sowie zusätzliche Diuretika Anwendung, die aber

wegen ihrer systemischen Wirkung neben einer Senkung des intrakraniellen Druckes eine weitere Thrombosierung begünstigen können (24,30,32). Vielfach wird daher einer Steroidtherapie mit Dexamethason der Vorzug eingeräumt (30,32). In einigen Fällen kann bei progredienter Stauungspapille mit der Gefahr des Visusverfalls eine subtemporale Dekompression mittels Kraniotomie indiziert sein. Manchmal gelingt es dadurch, den Visus zu erhalten (28).

### 3. Maßnahmen gegen begleitende Entzündungsvorgänge

Auch in den Fällen einer "aseptischen" oder blanden Sinusvenenthrombose kann eine antibiotische Therapie indiziert sein, um entzündliche bakterielle Prozesse einzudämmen (28,32). Besonders bei stärker bewußtseinsgetrübten Patienten, die durch Komplikationen von Seiten innerer Organe gefährdet sind, erscheint eine antibiotische Abdeckung berechtigt (28). Wenn kein identifizierbarer Keim nachweisbar ist, sollte man einem Breitspektrum - Antibiotikum den Vorzug geben (32).

### 4. Antikonvulsive Behandlung

Die symptomatische antikonvulsive Therapie ist besonders im frischen Krankheitsstadium wichtig, da Anfälle das Hirnödem fördern und weitere ischämische Schäden bedingen können (28). Gelingt die Diagnosestellung vor dem Einsetzen von Anfällen, so ist unter Umständen eine prophylaktische Gabe von antikonvulsiven Mitteln zu erwägen, um dem Risiko eines Status epilepticus vorzubeugen (32). Fokale Anfälle lassen sich am besten mit Clonazepaminfusionen beherrschen.

Epileptische Sten, die auf Clonazepam-, Diazepam- oder Somnifeninfusionen nicht ansprechen, müssen durch Vollnar-

kose unterbrochen werden. Es empfiehlt sich, die antikonvulsive Therapie nach Sistieren der Anfälle noch einige Monate unter EEG-Kontrolle fortzusetzen (24).

## 5. Operatives Vorgehen

Operative Maßnahmen spielen in der Regel eine untergeordnete Rolle in der Therapie der Sinusvenenthrombosen. Es gibt einzelne Berichte in der Literatur, in denen ein Thrombus operativ entfernt wurde. Ray u.a. berichteten über einen Fall, in dem ein Thrombus des Sinus sagittalis superior durch Operation beseitigt wurde (11). Ein 6 Wochen später durchgeführtes Venogramm zeigte aber einen erneuten Verschuß des Sinus, jetzt allerdings mit Ausbildung eines Kollateralkreislaufs. Aus diesem Grund war Holub der Ansicht, daß besonders in sonst aussichtslosen Fällen die operative Entfernung eines Thrombus trotz der Gefahr eines erneuten Verschlusses zu erwägen sei, um so Zeit für die Ausbildung eines Kollateralkreislaufs zu gewinnen (23). Trotzdem scheint das Risiko einer Kraniotomie bei einem Patienten mit Hirnödem und hämorrhagischen Infarzierungen doch ziemlich hoch zu sein (11).

In manchen Fällen kann eine chirurgische Therapie beim Nachweis von intracerebralen Hämatomen angezeigt sein (32). Wenn möglich sollte aber der Operationstermin hinausgezögert werden, indem man versucht, die Hirndrucksteigerung mit konservativen Mitteln zu beherrschen (28). Gegen eine Resektion thrombosierter Hirnvenen sprach sich Krayenbühl aus, mit dem Hinweis, daß derartige Versuche meistens fatal enden würden (35).

In Ausnahmefällen kann die mikrochirurgische Anlegung eines venösen Bypass erfolgversprechend sein. So gelang es

M. Sindou et.al., bei einem 14-jährigen Jungen einen Bypass zwischen dem rechten Sinus transversus und der Vena jugularis interna anzulegen (53). Der Patient hatte aufgrund einer beidseitigen Thrombose des Sinus transversus und der Vena jugularis interna an einer Hirndrucksteigerung mit zunehmendem Visusverfall gelitten. Durch die Operation normalisierte sich unter dem abnehmenden Hirndruck der Visus des Patienten wieder.

Im allgemeinen erfolgt aber die operative Bekämpfung des erhöhten intrakraniellen Druckes durch das Anlegen eines ventrikuloatrialen Shunts, bei zu großem Hirnblutungsrisiko durch eine temporale Entlastungsoperation (24).

## 6. Eigene Beobachtungen

Neben symptomatischen analgetischen und antikonvulsiven Maßnahmen zielten die therapeutischen Bemühungen darauf ab, wieder eine normale Zirkulation herzustellen, bzw. die Ausbildung einer Thrombose zu verhindern.

Tabelle 12 gibt einen Überblick über die Medikamente, die bei den 21 beobachteten Fällen zum Einsatz kamen. Es sind nur Antikoagulantien (Heparin, Marcumar), Thrombocytenaggregationshemmer, Mittel zur Verbesserung der Mikrozyrkulation (Rheomacrodex) sowie Mittel zur Reduktion des erhöhten Hirndrucks (Decadron, Mannit) berücksichtigt worden.

Tabelle 12: Medikamentöse Therapie (21 Fälle)

| Art der Therapie                                                 | Zahl der Fälle | Besserung |
|------------------------------------------------------------------|----------------|-----------|
| Monotherapie mit                                                 |                |           |
| Decadron                                                         | 2              | 1         |
| Marcumar                                                         | 2              | 1         |
| Thrombocytenaggregationshemmern                                  | 1              |           |
| Kombinationstherapie mit                                         |                |           |
| Heparin, Marcumar                                                | 6              | 3         |
| Heparin, Thrombocytenaggregationshemmern                         | 3              | 3         |
| Heparin, Marcumar, Decadron                                      | 3              | 2         |
| Heparin, Marcumar, Rheomacrodex                                  | 1              | 1         |
| Heparin, Thrombocytenaggregationshemmern, Decadron, Rheomacrodex | 1              | 1         |
| Heparin, Mannit                                                  | 1              |           |
| Heparin, Decadron                                                | 1              |           |
| Summe                                                            | 21             | 12        |

Eine antithrombotische Therapie durch Antikoagulantien bzw. Thrombocytenaggregationshemmer erfolgte in 19 Fällen. 16 Patienten wurden mit Heparin behandelt; von diesen erhielten 11 eine Vollheparinisierung (25-30000 JE/Tag) und 5 eine low-dose-Heparinisierung (5-10000 JE/Tag). Die Behandlungsdauer mit Heparin erstreckte sich im kürzesten Fall auf 4 Tage, im längsten Fall auf 45 Tage und betrug im Durchschnitt etwa 2 Wochen. Dieser Therapie schloß sich entweder eine Marcumarisierung über einen Zeitraum von 3 bis 18 Monaten (10 Fälle) oder eine Weiterbehandlung

durch Thrombocytenaggregationshemmer über 6 Wochen bis zu 3 Jahren an (4 Fälle).

Eine antiödematöse Therapie wurde neben antithrombotischen Maßnahmen bei 9 Patienten durchgeführt. Zur Anwendung kamen in 8 Fällen Steroide (Decadron) und einmal 20-prozentige Mannitinfusionen. Mittel zur Verbesserung der Mikrozirkulation wurden 2 Patienten in Form von Rheomacrodexinfusionen verabreicht.

Bei 12 Erkrankten zeigte sich nach Therapiebeginn eine Besserung der klinischen Symptomatik, mitunter schon nach wenigen Stunden und Tagen, in der Mehrzahl der Fälle aber kontinuierlich über mehrere Wochen. So verspürte eine Patientin bereits wenige Stunden nach beginnender Heparinisierung ein deutliches Nachlassen ihrer hartnäckigen Kopfschmerzen, die selbst auf starke Analgetika nicht angesprochen hatten. In einem weiteren Fall war es schon am 2. Behandlungstag mit Heparin zu einer deutlichen Rückbildung der Symptomatik (Hemiparese, Aphasie, Somnolenz) gekommen, 3 Wochen später konnte der Patient beschwerdefrei entlassen werden. Bei einem anderen, ebenfalls mit Heparin behandelten Erkrankten mit heftigen Kopfschmerzen, partiellem Gesichtsfeldausfall und beginnender Visusverschlechterung dauerte es dagegen 8 Wochen, bevor er in deutlich gebessertem Zustand mit einer im Vergleich zum Beginn des Klinikaufenthaltes nur noch leicht ausgeprägten Stauungspapille entlassen werden konnte.

Die übrigen 9 Fälle zeigten auf die Therapie keine Besserung der Symptomatik. Bei 2 Patienten, die bereits in komatösem Zustand zur stationären Aufnahme gekommen waren, ließ sich der tödliche Verlauf trotz antiödematöser Therapie mit Decadron bzw. Mannitinfusionen nicht mehr abwenden. In den restlichen 7 Fällen ließ sich kein Rückgang der Beschwerden nachweisen.

Ernsthafte Komplikationen waren während der Behandlung in keinem einzigen Fall aufgetreten. Lediglich einem Patienten war unter Marcumartherapie eine Makrohämaturie aufgefallen, die sich spontan wieder besserte.

## VII) Verlauf und Prognose

Die Thrombosen intrakranieller Venen und Sinus können abhängig von dem verantwortlichen Grundleiden, dem Sitz und Ausmaß der Thrombose sowie der Geschwindigkeit des venösen Verschlusses sehr unterschiedliche Verlaufsformen zeigen (17,28,29).

Ein akut einphasiger Verlauf, der nach kurzem Prodromalstadium mit Kopfschmerzen, Unwohlsein, Brechreiz und Fieber, häufig verbunden mit psychischen Erscheinungen in der Regel schnell in eine zunehmende Bewußtseinstrübung einmündet, wird in etwa der Hälfte der Fälle beobachtet (24, 28,29). Besonders bei Befall der inneren Hirnvenen steigert sich die Bewußtseinstrübung oft in kurzer Zeit zum Sopor, vielfach begleitet von einer Enthirnungsstarre (44). Aber auch beim Übergreifen der Thrombose von den Sinus auf die äußeren Hirnvenen bzw. bei deren isoliertem Befall wurden akute Verläufe beschrieben, die über eine sich schnell entwickelnde Bewußtseinstrübung tödlich verliefen (25). Der Höhepunkt der Erkrankung wird bei der akut einphasigen Verlaufsform rasch erreicht, die Prognose ist im allgemeinen schlecht (24,28,29). Besteht allerdings die Möglichkeit zur kurzfristigen Ausbildung von alternativen Kollateral-kreisläufen, so kann eine vollständige Remission ohne bleibende Schädigung des Gehirns eintreten, selbst wenn ein Sinus in seiner ganzen Länge thrombosiert ist (32).

Ein zweiphasiger Verlauf tritt häufig nach Thrombosierung des Sinus sagittalis superior auf. Nach dem Abklingen der initialen Allgemeinerscheinungen und Rückbildung neurologischer oder psychischer Auffälligkeiten treten nach einem freien Intervall von mehreren Tagen oder Wochen frische Symptome auf, die auf das Fortschreiten der Thrombosierung in andere Gefäßgebiete hindeuten. Mitunter sind dann die Venen der gegenseitigen Hemisphäre mitbetroffen (28,29).

Rezidivierende Thromben könnten die Grundlage für mehrphasige Verläufe darstellen, wie sie von O.T.Bailey bei 3 Kindern nach Thrombose des Sinus sagittalis superior beschrieben wurden. (2,29,44). Hier folgt einem akuten Stadium zu Beginn der Erkrankung jeweils eine langsame Besserung mit unvollständiger Rückbildung der Symptomatik. Dann schloß sich ein erneuter Schub mit deutlicher Zunahme der neurologischen und psychischen Ausfälle an. Eine abermalige Verschlechterung, gekennzeichnet durch eine Decerebrationsstarre und extremen Opisthotonus leitete schließlich den tödlichen Ausgang der Erkrankung ein (2).

Neben den ein- und mehrphasigen beobachtet man auch protrahierte Verlaufsformen mit allmählich zunehmenden Zeichen der intrakraniellen Drucksteigerung. Hier stehen zum großen Teil psychische Störungen, häufig begleitet von Kopfschmerzen, im Vordergrund der Symptomatik. Bis zur Ausbildung einer Stauungspapille vergehen oft mehrere Monate (28,29,50).

Chronische Verläufe, die sich über mehrere Jahre hinziehen, sind dagegen eher selten (28,50).

Die Angaben bezüglich der Prognose variieren je nach Autor erheblich. Es gibt Veröffentlichungen, in den kein einziger Fall mit tödlichem Ausgang beschrieben wurde, während andere Untersucher eine Letalität bis zu 50 % angeben (24, 28,30,32,50). Ausgehend von den Grunderkrankungen ergab sich die höchste Letalität im Krankengut von A. Huhn für Thrombosen, die im Rahmen systematischer Gefäßerkrankungen, etwa der zerebralen Thrombophlebitis obliterans und der Thrombophlebitis migrans sowie bei Hirnarteriensklerosen aufgetreten waren. Eine kaum bessere Prognose fand der Autor bei ausgedehnten Gerinnungsthrombosen infolge von schweren Herz- und Kreislaufschäden oder Blut- und Stoffwechselerkrankungen (28). Die Letalität bei puerperalen

Thrombosen wird mit etwa 20 % im allgemeinen niedriger eingeschätzt (24,28,29,32). Auch die relativ gute Prognose der traumatischen Hirnvenenthrombosen hängt wahrscheinlich mit dem jüngeren Durchschnittsalter dieser Fälle zusammen (24).

Zweifelsohne ist die Prognose im Säuglingsalter noch schlechter als bei Erwachsenen. Vermutlich liegt die Ursache dafür in der Tatsache, daß sich die Thrombose leicht auf die inneren Hirnvenen ausbreitet und es in der weißen Hirnsubstanz des Säuglings schnell zu Erweichungen kommt. Wird die Erkrankung in diesem frühen Lebensalter überlebt, so bleiben in manchen Fällen schwere geistige Defekte oder spastische Para - eventuell sogar Tetraplegien zurück (32).

Die neurologischen Ausfallserscheinungen bilden sich bei Erwachsenen dagegen nach Überwindung der Akutphase oft rasch und vollständig zurück. Als Spätfolgen finden sich gelegentlich Restparesen, Gesichtsfeldausfälle, Krampfanfälle, Aphasien und Augenmuskelparesen. Gefürchtet sind amaurotische Veränderungen nach sekundärer Optikusatrophie infolge lang anhaltender Stauungspapille. Am häufigsten werden aber hartnäckige, zum Teil Jahre überdauernde Kopfschmerzen angegeben (24,28,29).

Die eigenen Verlaufsbeobachtungen, die bei 21 Patienten erhoben wurden, sind in Tabelle 13 festgehalten.

Tabelle 13: Verlaufsformen (21 Fälle)

| Verlauf                            | Zahl der Fälle |
|------------------------------------|----------------|
| Akuter einphasiger Verlauf         |                |
| vollständige Remission             | 3              |
| leichtes Defektsyndrom             | 2              |
| mittelschweres Defektsyndrom       | 2              |
| tödlicher Ausgang                  | 2              |
| Protrahierter einphasiger Verlauf  |                |
| leichtes Defektsyndrom             | 2              |
| mittelschweres Defektsyndrom       | 2              |
| Akuter mehrphasiger Verlauf        |                |
| völlige Remission                  | 4              |
| leichtes Defektsyndrom             | 1              |
| Protrahierter mehrphasiger Verlauf |                |
| völlige Remission                  | 1              |
| leichtes Defektsyndrom             | 1              |
| mittelschweres Defektsyndrom       | 1              |

Eine 34-jährige Patientin und ein 47-jähriger Patient waren nach akutem einphasigen Verlauf 6 bzw. 7 Tage nach Einsetzen der Symptomatik gestorben. Von den übrigen Patienten konnten 17 nach ein- oder mehrmaligem stationären Aufenthalt wieder nach Hause entlassen werden, während eine Erkrankte im Anschluß an die medizinische Behandlung in ein Rehabilitationszentrum verlegt wurde. Ein weiterer Patient befand sich zum Zeitpunkt der Durchführung dieser Untersuchung erneut in stationärer Behandlung.

Bei der Entlassung aus der Klinik waren 14 Patienten beschwerdefrei und neurologisch unauffällig, eine Patientin zeigte erhebliche Ausfälle (sensomotorische Aphasie, Hemihypästhesie, stark ausgeprägte Akalkulie, Agraphie und

Alexie), ein weiterer Patient bot neben einer schweren motorischen Aphasie eine Parese des rechten Armes, während 2 Erkrankte über Kopfschmerzen klagten. Ein Patient mußte wegen erneut aufgetretener Krampfanfälle und einer Parese des rechten Beines wieder stationär aufgenommen werden.

Bei 12 Erkrankten wurden Nachuntersuchungen im Abstand von 1 Monat bis zu 3 1/2 Jahren, im Durchschnitt etwa 2 Jahre nach Entlassung aus der stationären Behandlung durchgeführt. Zu diesem Zeitpunkt waren 3 Patienten völlig beschwerdefrei und neurologisch unauffällig (völlige Remission). Weitere 7 Patienten klagten über Kopfschmerzen, die in 5 Fällen nur gelegentlich aufgetreten waren und 2 mal jeweils über einen längeren Zeitraum bestanden hatten. Ein Patient hatte außerdem Parästhesien im rechten Fuß bemerkt. Auch diese 7 Patienten zeigten ansonsten keine neurologischen Auffälligkeiten (leichtes Defektsyndrom). Von den restlichen 2 Patientinnen klagte eine über Parästhesien in der rechten Hand und im rechten Fuß, sowie über Doppelbilder und Kopfschmerzen, fühlte sich in ihrem Allgemeinbefinden stark beeinträchtigt, konnte aber den Haushalt weiterhin versorgen. Bei der anderen Erkrankten bestand noch eine diskrete Hemiparese rechts neben einer leichten Rechenschwierigkeit bei sonst vollständig zurückgebildeten Werkzeugstörungen (mittelschweres Defektsyndrom).

Da bei 7 Patienten keine Nachuntersuchungen stattfanden, wurde zur Abschätzung des Verlaufs der neurologische Status zum Entlassungszeitpunkt herangezogen. Hier waren 5 Patienten beschwerdefrei und neurologisch unauffällig (völlige Remission). Ein Erkrankter zeigte eine Parese des rechten Armes, dazu eine motorische Aphasie. Ein weiterer Patient befand sich wegen Krampfanfällen und einer Parese des rechten Beines erneut in stationärer Behandlung (in beiden Fällen mittelschweres Defektsyndrom).

Insgesamt wurden also 2 tödlich verlaufende Fälle beobachtet. Bei 5 Patienten waren bleibende neurologische Auffälligkeiten mittelschwerer Ausprägung nachzuweisen. 6 Erkrankte klagten auch nach längerer Zeit noch über Kopfschmerzen bzw. Parästhesien, während sich bei 8 Patienten eine vollständige Remission einstellte.

### VIII) Grunderkrankungen und Risikofaktoren

Im Säuglings- und Kleinkindesalter sind es vor allem angeborene Herzfehler und Infektionen wie Otitiden, Tonsillitiden, Stomatitiden, Pemphigus, außerdem Affektionen des Magen-Darm-Trakts, etwa Gastroenteritis oder Colitis ulcerosa, die das Auftreten von Hirnvenen- und Sinusthrombosen begünstigen (24,32). Nach Geburtstraumata können sich besonders durch Schädigung des Sinus sagittalis superior und der Vena cerebri magna ebenfalls leicht Thrombosen entwickeln (50). Begünstigend wirken weiterhin schwere Ernährungsstörungen mit starkem Erbrechen und Diarrhoen, die zu einem Flüssigkeitsverlust mit einer Erhöhung der Blutviskosität und einer Polycythämie führen können (28). Weitere prädisponierende Faktoren in diesem Lebensalter sind möglicherweise Anämien, worauf besonders Kalbag und Woolf hinwiesen (32). Darüber hinaus wurden aber thrombotische Verschlüsse der Hirnvenen und Sinus auch ohne nachweisbare Grunderkrankungen im Säuglings- und Kleinkindalter beschrieben (51). Im Anschluß an Masern, Keuchhusten, Erysipel, nach Schädeltrauma, während chronischer Pneumonie, Tuberkulose und anderer chronischer Infekte sind besonders Kinder und Jugendliche von der Sinusvenenthrombose bedroht (24).

Ein Großteil der Thrombosen im Erwachsenenalter entfällt auf die Zeit während der Schwangerschaft und des Puerperiums (24,50). Ältere Autoren sahen die Ursachen vor allem in der Wehentätigkeit und den damit eventuell in Zusammenhang stehenden intrakraniellen Gefäßschäden. Lange Zeit glaubte man auch, daß Thromben über spinale venöse Anastomosen vom Beckenvenenplexus aus durch den unter der Geburt erhöhten intraabdominellen Druck in das Gehirn gelangten (9,28). Neuerdings mißt man der exzessiven Steigerung der Koagulabilität des Blutes gegen Ende der Schwangerschaft und zu Beginn des Puerperiums die größte Bedeutung bei.

Neben einer Verschiebung der Blut-Eiweiß-Relation mit Verminderung des Albumins und starker Vermehrung des Globulins tritt vor allem im letzten Drittel der Schwangerschaft eine Erhöhung des Fibrinogens um bis zu 50 % auf. Gleichfalls von Bedeutung ist eine erhebliche Vermehrung der Thrombocyten, die etwa 10 Tage post partum ihr Maximum erreicht. Nach der Plazentalösung strömt außerdem hochaktive Plazentathrombokinase in die Blutbahn, wodurch es zur Bildung von freiem Thrombin und damit zur Fibrinabscheidung kommt (9, 28). Diese Faktoren erklären zumindest teilweise das gehäufte Auftreten intrakranieller Thrombosen, deren erste Symptome meistens zwischen dem 16. und 18. Tag nach der Entbindung einsetzen, wenngleich auch wesentlich kürzere Latenzzeiten beobachtet wurden (40,50,60). Trotz der stark erhöhten Gerinnbarkeit des Blutes gegen Ende der Schwangerschaft treten Thrombosen zu diesem Zeitpunkt sehr viel seltener als im Puerperium auf. Fälle, in denen sich die Thrombose bereits im ersten oder zweiten Drittel der Gravität entwickelt, stehen dagegen gewöhnlich mit anderen Faktoren, etwa einer Fehlgeburt, einer Abtreibung oder einer Tubargravität in Verbindung (9).

Einen etwas anderen Effekt wie die in Schwangerschaft vermehrt gebildeten Östrogene und Gestagene haben dagegen die in den Antikonzeptiva enthaltenen Hormone. Neben histologischen Veränderungen an den Blutgefäßen mit einer Proliferation des Endothels, Hyperplasie der Intima sowie einer subendothelialen Fibrose führen sie zu einer verminderten Elastizität und einem Nachlassen des venösen Tonus (30,46). Aber auch ein Anstieg der Koagulabilität durch Veränderung des Thrombelastogramms, der Prothrombinzeit und der Fibrinolyse, außerdem eine Erhöhung des Faktors VII und VIII wurden nach Einnahme von Ovulationshemmern beobachtet (34). Aufgrund einiger Untersuchungen an zahlreichen Fällen dürfte denn auch ein Zusammenhang zwischen der erhöhten Mortalität durch Lungenembolien sowie durch zerebrale

arterielle Thrombosen und der Einnahme von hormonhaltigen Antikonzeptiva bestehen (31,34). Erstaunlich gering dagegen ist die Zahl der bisher veröffentlichten Fälle von Hirnvenen- und Sinusthrombosen, bei denen ein Kausalzusammenhang mit der Verwendung von Ovulationshemmern angenommen wird (1,14,30,54). Trotzdem dürfte die Einnahme der "Pille" einen nicht unerheblichen Risikofaktor darstellen, zumal es sich in den meisten beschriebenen Fällen um völlig gesunde, junge Frauen handelt, bei denen außer der Verwendung von oralen Antikonzeptiva keine anderen Ursachen die Entstehung einer Hirnvenen- oder Sinusthrombose erklären können (1).

Als weitere Ursachen kommen ausgedehnte Operationen, Blutkrankheiten, etwa Anämien, Polycythämien, Leukämien und außerdem Lymphome in Frage - Zustände, bei denen ebenfalls häufig eine erhöhte Gerinnungsbereitschaft besteht (10, 24,50). Hypertonie, Arteriosklerose, Herz-Kreislaufschäden, konsumierende Erkrankungen mit Kachexie ("Marantische Thrombosen"), dazu Stoffwechselerkrankungen und systematisierte Venenerkrankungen wie die Thrombophlebitis migrans oder die Thrombophlebitis obliterans stellen zusätzlich wichtige pathogenetische Faktoren dar (24,28,44,50). Große Bedeutung kommt auch den Thrombosen durch mechanische Einwirkung zu. So können Hirntumoren, vor allem Meningeome auf die Sinus und Hirnvenen übergreifen (24,37,50). Daneben wurde auch über Sinusverschlüsse bei arteriovenösen Angiomen in der hinteren Schädelgrube berichtet (20). Bei gedeckten Schädel-Hirntraumen können die auftretenden Druck- und Scherkräfte zu feinen Intimaeinrissen der venösen Gefäße und zu intramuralen Hämorrhagien entlang des Sinus sagittalis superior führen, denen sich sekundär häufig eine Thrombosierung anschließt (61).

In der Literatur finden sich vereinzelt auch Vermutungen, daß bestimmte Medikamente durch Förderung der Blutgerinnung

das Auftreten von Sinusvenenthrombosen begünstigen. So beschrieben Hromadka und Hohenegger einen Fall, bei dem nach hochdosierter Cortisonmedikation über mehrere Wochen eine Thrombose aller Sinus sowie der Vena jugularis interna rechts und der Venae cerebri superiores beidseits aufgetreten war (25). Shiozawa u.a. sahen die Ursache für eine Thrombose des Sinus sagittalis superior bei 3 Patienten, in einer Androgentherapie, die wegen hypoplastischer Anämie über mehrere Wochen bzw. Monate durchgeführt wurde (52).

Nicht immer wird sich jedoch ein pathogenetischer Zusammenhang ermitteln lassen, wie auch in der vorliegenden Untersuchung, wo bei 2 Patienten keine prädisponierenden Faktoren gefunden wurden.

Die Ursachen, die in den übrigen Fällen möglicherweise zur Auslösung der Erkrankung beigetragen haben, sind in Tabelle 14 dargestellt.

Tabelle 14: Grunderkrankungen und Risikofaktoren (21 Fälle)

| Prädisponierende Faktoren                | Zahl der Fälle |
|------------------------------------------|----------------|
| Keine prädisponierenden Faktoren         | 2              |
| Hirntumor                                | 2              |
| Lokaler Infekt                           | 6              |
| Viraler Infekt                           | 6              |
| Nikotinabusus                            | 6              |
| Einnahme von Ovulationshemmern           | 5              |
| Operationen                              | 4              |
| Schädelprellung                          | 3              |
| Entbindungen                             | 3              |
| Einnahme von cortisonhaltigen Präparaten | 2              |
| Abrasio                                  | 2              |
| Abort                                    | 1              |

Fortsetzung Tabelle 14

| Prädisponierende Faktoren      | Zahl der Fälle |
|--------------------------------|----------------|
| Thrombo-Leukopenie             | 1              |
| Langdauernde Sonnenbestrahlung | 1              |
| Hypertonus                     | 1              |
| Familiäre Disposition          | 1              |

Bei 2 Patienten war im Zusammenhang mit einem Hirntumor eine intrakranielle Abflußstörung aufgetreten. Eine Erkrankte, bei der seit 8 Jahren ein Oligodendrogliom Grad II bekannt war, starb 6 Tage nach Auftreten der ersten Symptome. Im anderen Fall hatten sich die neurologischen Auffälligkeiten 3 Jahre nach Operation und Bestrahlung eines Astrocytoms Grad II eingestellt.

Lokale bakterielle oder generalisierte virale Infekte könnten neben anderen Faktoren in einem Großteil der Fälle das Auftreten der Erkrankung begünstigt haben. Bei den meisten Patienten bestanden mehrere Risikofaktoren gleichzeitig. So hatten 3 von 5 Erkrankten, die über einen Zeitraum von einem Jahr bis zu 10 Jahren Ovulationshemmer eingenommen hatten, außerdem jahrelang täglich 10-30 Zigaretten geraucht. Exzessiver Nikotinabusus seit Jahrzehnten war neben einem labilen Hypertonus möglicherweise auch die Ursache für eine Abflußstörung im Bereich mehrerer Hirnvenen, die bei einem Patienten innerhalb von 7 Tagen zum Tod führte. Seltener Faktoren waren Schädel-Hirntraumen, Einnahme von cortisonhaltigen Präparaten über mehrere Jahre, Abrasio, Abort und eine Thrombo- und Leukopenie. Eine Patientin hatte sich einen Tag vor Auftreten der ersten Symptome einer langdauernden Sonnenbestrahlung ausgesetzt. In einem weiteren Fall könnte eine familiäre Disposition die Entwicklung der Erkrankung mitbegünstigt haben.

### IX) Differentialdiagnose und Fehldiagnose

Die Seltenheit, mit der die Erstsymptome und das klinische Bild einer Abflußstörung oder Thrombose der intrakraniellen Venen und Sinus richtig interpretiert wurden, wird dokumentiert durch die folgende Zusammenstellung der Fehldiagnosen, mit denen die Patienten von ihren Hausärzten oder von auswärtigen Krankenhäusern in die neurologische Klinik eingewiesen wurden.

Tabelle 15: Fehldiagnosen von überweisenden Ärzten  
(21 Fälle)

| Fehldiagnose                               | Zahl der Fälle |
|--------------------------------------------|----------------|
| Richtige Diagnose                          | 1              |
| Meningoencephalitis                        | 4              |
| Migränesyndrom                             | 3              |
| Subarachnoidalblutung                      | 2              |
| Encephalitis                               | 1              |
| Psychosomatische Kopfschmerzen             | 1              |
| Psychosyndrom                              | 1              |
| Cerebrovaskulärer Prozeß im Hirnstamm      | 1              |
| Entzündlicher cerebrovaskulärer Prozeß     | 1              |
| Ischämischer Insult                        | 1              |
| Raumforderung in der hinteren Schädelgrube | 1              |
| keine Einweisungsdiagnose                  | 4              |

Die Diagnose einer Sinusvenenthrombose wurde lediglich einmal von einem auswärtigen Krankenhaus gestellt. Obwohl eine Thrombose in diesem Fall angiographisch nicht sicher nachgewiesen werden konnte und daher der diagnostischen

Richtigkeit wegen in dieser Untersuchung von einer intrakraniellen venösen Abflußstörung gesprochen wurde, wurde diese Diagnose als zutreffend gewertet, da die Erkrankung - wie in den anderen Fällen auch - klinisch dem Bild einer Hirnvenen- oder Sinusthrombose entsprach.

Am häufigsten glaubte man an das Vorliegen einer Meningoencephalitis oder eines Migränesyndroms. Schwer fiel auch die Abgrenzung gegenüber einer Subarachnoidalblutung, die von den einweisenden Ärzten 2 mal diagnostiziert wurde. Einen cerebrovaskulären Prozeß im Hirnstamm, bzw. einen entzündlichen cerebrovaskulären Prozeß vermutete man jeweils in einem Fall. Ein Psychosyndrom, eine Raumforderung in der hinteren Schädelgrube und ein ischämischer Insult wurden ebenfalls je einmal diagnostiziert. In den restlichen 4 Fällen lag keine Einweisungsdiagnose vor.

Nach A. Huhn (29) wird die Diagnosestellung bei Sinusvenenthrombosen häufig durch das Überschneiden von mehreren Syndromen erschwert. Wegen der Vielfältigkeit der Symptome, die bei Hirnvenen- und Sinusthrombosen beobachtet werden, ist eine differentialdiagnostische Abgrenzung gegen zahlreiche andere Krankheitsbilder nötig. So sind Hirnabszesse, embolische Herdencephalitiden, postoperative Psychosen, posttraumatische Komplikationen, vor allem intrakranielle Hämatome oder sogenannte traumatische Spätapoplexien, ferner Wochenbettpsychosen sowie Erstmanifestationen epileptischer Anfälle in die Differentialdiagnose mit einzubeziehen (29). Schwierigkeiten bereitet auch die Abgrenzung gegenüber Hirntumoren oder Gefäßprozessen im arteriellen Versorgungsgebiet, etwa embolischen arteriellen Verschlüssen oder hypoxämischen Zirkulationsstörungen. Gelegentlich verläuft die Erkrankung unter dem Bild einer Subarachnoidalblutung, wenn plötzlich heftige Kopfschmerzen einsetzen, eine Nackensteifigkeit auftritt und der Liquor stark bluthaltig ist (21,29).

Besonderer Bedeutung kommt der Würdigung der Anamnese zu. Häufig entwickelt sich das cerebrale Krankheitsbild nach flüchtigen Thrombosen der Extremitäten - oder Stammvenen. Daher sollte bei jedem ungeklärten cerebralen Prozeß, der im Zusammenhang mit einer peripheren Thrombose auftritt, auch an die Möglichkeit einer cerebralen Thrombose gedacht werden (18,29).

## D) DISKUSSION

Den thrombotischen Verschlüssen und Abflußstörungen der intrakraniellen Venen und Sinus wurde bisher erstaunlich wenig Aufmerksamkeit geschenkt. Neben einigen Untersuchungen über autoptisch gesicherte Hirnvenen- und Sinusthrombosen (4,15,25,44) finden sich in der Literatur mehrere Beschreibungen von Fällen, bei denen die Diagnose angiographisch (11,14,19,22,33,36,52), computertomographisch (30) oder weitgehend auf Grund von anamnestischen Daten und der Symptomatik (21,28) gestellt wurde. So war A. Huhn in der Untersuchung von 91 Fällen einer Hirnvenen- und Sinusthrombose bei 31 Patienten allein vom klinischen Erscheinungsbild ausgegangen, ohne die Diagnose letztlich durch Angiographie oder Sektion verifiziert zu haben (28). Es ist nicht auszuschließen, daß bei einigen dieser Patienten kein thrombotischer Verschluß, sondern lediglich ein verzögerter venöser Abfluß im Bereich der Hirnvenen und Sinus vorlag, der die Symptomatik verursachte.

Wie die vorliegende Untersuchung zeigte, können nämlich Abflußstörungen der intrakraniellen Venen und Sinus ein ähnliches klinisches Bild hervorrufen, wie es von den thrombotischen Verschlüssen dieser Gefäße bekannt ist und bei den meisten der beobachteten Patienten wurde klinisch auch die Diagnose einer Sinusvenenthrombose gestellt.

Häufiger noch als in den in der Literatur beschriebenen Fällen (28,29,44,50), konnte bei den 21 Erkrankten dieser Untersuchung ein akuter Krankheitsbeginn beobachtet werden. In drei Viertel der Fälle setzte die Symptomatik schlagartig oder plötzlich ein, meist waren die Patienten bis zu diesem Zeitpunkt gesund und ohne sonstige Beschwerden.

Heftige, apoplektiforme Kopfschmerzen, die jeweils vom Nacken aus einschossen, leiteten 3 mal das Krankheitsbild ein. Ein derartiger Beginn mit den Zeichen einer Subarachnoidalblutung wurde auch von Haas und Laubichler bei einem

Patienten mit angiographisch nachgewiesener Teilthrombosierung des Sinus sagittalis superior sowie einer starken Erweiterung der Torlardschen Anastomosenvene beschrieben (21). Insgesamt stellten Kopfschmerzen bei 9 der beobachteten Fälle das Erstsymptom dar und standen somit etwas seltener am Beginn der Erkrankung als in den Untersuchungen von Huhn (28), Scheidt (50), oder Noetzel und Jerusalem (44) über Hirnvenen- und Sinusthrombosen, wo dieses Symptom in etwa zwei Drittel der Fälle das klinische Bild einleitete.

Häufiger dagegen als bei Patienten mit Sinusvenenthrombosen (21,25,29,50) - nämlich bei etwa einem Drittel der Erkrankten - waren in der Frühphase der Erkrankung motorische und sensible Ausfälle nachweisbar, die sich aber, von zwei Ausnahmen abgesehen, innerhalb weniger Stunden oder Tage wieder voll zurückbildeten. Relativ oft traten am Anfang auch ausgeprägte Schwindelanfälle verbunden mit ataktischen Störungen auf. Berichte über derartige Verläufe finden sich hingegen bei Verschlüssen von Hirnvenen nur vereinzelt in der Literatur, wie in einem Fall von Hromadka und Hohenegger (25), wo durch Autopsie eine Thrombose der Kleinhirn- und Hirnstammvenen nachgewiesen werden konnte. Im Vergleich zu der Häufigkeit, mit der Anfälle den Beginn der Erkrankung bei Hirnvenen- und Sinusthrombosen bilden (21,25,29, 50), fand sich dieses Symptom bei den Patienten dieser Untersuchung nur ganz selten in der Anfangsphase, nämlich einmal. Ebenfalls einmal wurde das klinische Bild durch eine aus völliger Gesundheit plötzlich auftretende Bewußtlosigkeit eingeleitet, in deren Verlauf es binnen weniger Tage zum tödlichen Ausgang kam, ohne daß der Patient das Bewußtsein wieder erlangt hatte. Eine andere Erklärung als die intrakranielle venöse Abflußstörung konnte für diesen foudroyanten Verlauf nicht gefunden werden. Dieser Fall ist umso erstaunlicher, als auch bei ausgedehnten Thrombo-

sen von Hirnvenen und Sinus mit tödlichem Ausgang in der Regel Prodromi in Form von Kopfschmerzen, Anfällen oder Paresen einer zunehmenden Bewußtseinsstörung mit anschließendem Koma vorausgehen (25,44). Bewußtseinsstörungen, Übelkeit, Erbrechen, Nackensteife oder psychische Auffälligkeiten als Symptome eines gesteigerten Hirndrucks entwickelten sich bei den Patienten dieser Untersuchung meist erst zu einem späteren Zeitpunkt, während diese Erscheinungen bei den thrombotischen Verschlüssen häufig den Ausgangspunkt der Erkrankung bilden (24,28,29,50).

Auch die im gesamten Verlauf des klinischen Bildes auftretenden Symptome bei den hier untersuchten Fällen unterschieden sich zum Teil von den bei Hirnvenen- und Sinusthrombosen beobachteten Erscheinungen in ihrer Häufigkeit und Ausprägung. So fehlten Kopfschmerzen bei einem Viertel der Patienten, ebenso waren Anfälle nur bei einem Drittel der Erkrankten aufgetreten. Beide Symptome werden bei Sinusvenenthrombosen häufiger beschrieben (24,28,29,54,50). Hingegen boten diese zwei Symptomkomplexe in ihrem Erscheinungsbild und ihrer Dynamik erstaunlich viele Ähnlichkeiten mit den bei den thrombotischen Verschlüssen bekannten Schilderungen. So waren die Kopfschmerzen bei den meisten der untersuchten Patienten plötzlich aufgetreten, wurden in vielen Fällen als stark, manchmal als unerträglich geschildert, konnten oft genau lokalisiert werden und wurden häufig von zusätzlichen Symptomen, etwa Übelkeit, Erbrechen, Paraesthesien oder Bewußtseinsstörungen begleitet. Auch die Anfallssymptomatik bot ein komplexes Bild. Bei 2 Erkrankten wurden abwechselnd auftretende Jackson- und Grand-mal-Anfälle beobachtet, während in den übrigen Fällen jeweils nur ein Anfallstyp vorherrschte. Postparoxysmal stellten sich bei fast allen Patienten neu auftretende Beschwerden, beispielsweise Kopfschmerzen, motorische Unruhe oder eine isolierte Armparese ein.

Ebenso wie in den meisten Fällen von Hirnvenen- und Sinus-thrombosen (24,29,44,50) waren Symptome der intrakraniellen Drucksteigerung bei fast allen Erkrankten aufgetreten. Bewußtseinsstörungen, wie sie besonders bei Verschlüssen der inneren (44) und manchmal auch der äußeren Hirnvenen (25) beobachtet werden, wo sich die Eintrübung schnell zum Koma steigern kann, wurden dagegen nur in einem Drittel der Fälle gesehen. Auch waren die Bewußtseinsstörungen - von 2 Ausnahmen abgesehen - leichter ausgeprägt als in den meisten beschriebenen Fällen einer Sinusvenenthrombose (11,21,22,25,48). Mitunter klärten die Patienten schon nach wenigen Stunden wieder auf.

Die übrige neurologische Symptomatik zeigte eine große Variationsbreite. Auffallend häufig - bei etwa der Hälfte der Fälle - wurden motorische und sensible Störungen beobachtet, eine Aphasie, ein Nystagmus und eine homonyme Hemianopsie waren jeweils bei einem Viertel der Patienten nachweisbar. Zu den selteneren Symptomen zählten Pyramidenbahnzeichen, "Werkzeugstörungen", Ptosis, Hyperakusis und Aniskorie. Eine Lichtscheu trat 3 mal, jeweils nach heftigen Kopfschmerzattacken, auf. Sämtliche Erscheinungen wurden aber je nach Untersucher in unterschiedlicher Häufigkeit auch bei Hirnvenen- und Sinusthrombosen beschrieben (24,28,32,50), so daß diese Symptome nur schwer eine Abgrenzung gegenüber einer venösen Abflußstörung erlauben. Dagegen treten psychische Auffälligkeiten - vorwiegend Anomalien des Antriebs und der Stimmung sowie mnestiche Störungen - bei Verschlüssen der Hirnvenen und Sinus häufiger auf (28,50), als sie bei den Patienten der vorliegenden Untersuchung beobachtet wurden.

Trotz der beschriebenen Unterschiede in der Symptomatik können sowohl Abflußstörungen als auch Thrombosen im Bereich der intrakraniellen Venen und Sinus nahezu jede andere neurologische Erkrankung imitieren. Eine Differen-

zierung beider Krankheitsbilder wird daher erst durch weitere diagnostische Maßnahmen ermöglicht.

Unter den Veränderungen im Liquor fiel bei den beobachteten Patienten ein Nachweis von vereinzelt Erythrocyten in zwei Drittel sowie eine Erhöhung der Zellzahl bei etwa der Hälfte der Fälle auf, während das Gesamteiweiß bei etwa einem Drittel der Erkrankten erhöht war. Solche Veränderungen sind auch für Sinusvenenthrombosen charakteristisch (24,28,29,50), eine blutige Verfärbung des Liquors, wie man sie gelegentlich bei thrombotischen Verschlüssen nach hämorrhagischer Infarzierung sieht, wurde dagegen nicht beobachtet.

Auch die computertomographischen Veränderungen, die bei einem Drittel der Erkrankten gefunden wurden, zeigten große Ähnlichkeit mit den bei Hirnvenenthrombosen erhobenen Befunden (33,38,39). Neben einem verengten Ventrikelsystem als Ausdruck eines Hirnödems, sah man venöse Stauungsblutungen und hypodense Zonen im Gehirn. Bei 2 Patienten vermutete man eine Thrombose im Bereich des hinteren Sinus sagittalis superior - ein Verdacht, der aber angiographisch nicht verifiziert werden konnte.

Da auch im EEG bei beiden Krankheitsbildern eine Fülle von meist uncharakteristischen und inkonstanten Veränderungen beobachtet werden, stützt sich die Differenzierung, ob es sich um Abflußstörung oder um eine Thrombose im venösen Gefäßgebiet des Gehirns handelt, letztlich auf die Ergebnisse der Carotisangiographie. Um eine Sinusvenenthrombose mit Sicherheit annehmen zu können, sollten folgende Veränderungen im Carotisserienangiogramm gleichzeitig erfüllt sein: ein allgemein oder lokal verzögerter venöser Abfluß, das Ausbleiben der Füllung von Venen und Sinus sowie der Nachweis eines venösen Kollateralkreislaufes, eventuell mit Strömungsumkehr und Volumenzunahme noch offener Venen (26). Bei den Patienten der vorliegenden Untersuchung

wurden zwar einige dieser Zeichen beobachtet, es fehlten aber die sicheren Hinweise auf einen thrombotischen Verschuß. So zeigte sich in einem Drittel der Fälle ein verzögerter Abfluß des Kontrastmittels, in einem weiteren Drittel waren neben einer verlängerten Zirkulationszeit Konturunregelmäßigkeiten von Hirnvenen und Sinus auffallen, während sich in den restlichen Fällen Hirnvenen und Sinus nicht oder nur mangelhaft darstellten. Selbst die fehlende Darstellung von einzelnen Hirnvenen bei 2 Patienten durfte nicht als sicheres Zeichen einer Thrombose gewertet werden, da es sich jeweils um äußere Hirnvenen handelte und diese Gefäße zahlreiche Variationen zeigen (26, 28,29). Wie von Tönnis und Schiefer (58) beschrieben, darf nicht einmal das einseitige Fehlen des Sinus rectus im Carotisangiogramm, das in einem weiteren Fall beobachtet wurde, als sicheres Zeichen einer Thrombose gewertet werden. Obwohl sich bei dem zuletzt beschriebenen Drittel der Fälle keine Verlängerung der Zirkulationszeit ergab, muß aufgrund der angiographischen Befunde zumindest eine lokale Abflußstörung im Bereich der Hirnvenen und Sinus angenommen werden, zumal da keine andere neurologische Erkrankung nachweisbar war, die die Symptomatik hätte erklären können.

Nach wie vor besteht große Uneinigkeit darüber, welches therapeutische Vorgehen bei Sinusvenenthrombosen einzuschlagen ist. Fibrinolytika vom Typ der Streptokinase oder Urokinase werden meist durchwegs abgelehnt (12,16). Der Grund für diese Zurückhaltung liegt in der Befürchtung, daß Hirnblutungen oder hämorrhagische Infarkte bei der ohnehin erhöhten Hämorrhagietendenz der Hirnvenenthrombosen gefördert werden können (12). Aber auch die Ansichten über den Einsatz von Antikoagulantien, die ein Fortschreiten der Thrombose aufhalten können, reichen von voller Zustimmung (36,55) bis zu totaler Ablehnung (42). Daneben wurde über zwei Einzelfälle berichtet, bei denen eine Sinusvenenthrombose erfolgreich mit Thrombocytenaggregationshemmern

(Acetylsalicylsäure) behandelt wurde (22,48). Die zu dieser Frage in der Literatur vorliegenden, meist kasuistischen Mitteilungen lassen allerdings kaum eine vergleichende Bewertung zu, denn neben Unterschieden in der Ätiologie und Grunderkrankung, differierten auch Art, Dosis und Applikationsweise der verwendeten Antikoagulantien und Thrombocytenaggregationshemmer doch oft erheblich (12). Dagegen scheint der Einsatz von Antikoagulantien bei den venösen Abflußstörungen des Gehirns, wo hämorrhagische Infarzierungen und Stauungsblutungen seltener nachweisbar sind, mit weniger Risiken behaftet zu sein. So waren von den 21 Patienten der vorliegenden Untersuchung 19 mit Antikoagulantien behandelt worden, ohne daß hierbei ernsthafte Komplikationen aufgetreten waren, obwohl in 2 Fällen vor Therapiebeginn computertomographisch intrazerebrale Blutungen nachgewiesen werden konnten. Da sich auf Grund der Therapie bei mehr als der Hälfte der Patienten, zum Teil schon binnen weniger Stunden oder Tage, eine deutliche Besserung der Symptomatik einstellte, darf der Einsatz von Antikoagulantien nach den vorliegenden Ergebnissen in den meisten Fällen einer intrakraniellen venösen Abflußstörung befürwortet werden. Selbstverständlich sollten auch hier computertomographische Verlaufskontrollen durchgeführt werden, um größere Einblutungen in das Gehirn während der Therapie frühzeitig erfassen zu können, obwohl derartige Komplikationen wesentlich seltener aufzutreten scheinen als bei Hirnvenen- und Sinusthrombosen.

In ihrem Verlauf zeigte die Erkrankung bei den Patienten dieser Untersuchung gewisse Parallelen zu den Krankheitsbildern, die bei Sinusvenenthrombosen beobachtet werden. So überwog - ähnlich wie in der Untersuchung von A. Huhn (28) - die einphasige Verlaufsform, in deren Folge sich vollständige Remissionen oder leichte bis mittelschwere neurologische Ausfälle einstellten. Ein tödlicher Ausgang der Erkrankung erfolgte bei 2 Patienten ebenfalls nach

einphasigem Verlauf. Die Prognose bei den selteneren mehrphasigen Verlaufsformen mit zwischenzeitlichen Remissionen war besser, denn hier wurden nach mehreren Krankheitsschüben nur einmal mittelschwere neurologische Ausfälle beobachtet, während die restlichen Patienten keine oder nur leichte Beschwerden äußerten.

Die Letalität lag bei den Erkrankten der vorliegenden Untersuchung, wo unter 21 Fällen 2 mal ein tödlicher Ausgang beobachtet wurde, bei etwa 10 %. Wesentlich höher dagegen wird die Sterblichkeit bei den Hirnvenen- und Sinusthrombosen eingeschätzt, die - abhängig vom jeweiligen Autor (28,30,32,50) - ungefähr zwischen 30 % und 50 % liegen soll, wobei die im Puerperium auftretenden Thrombosen mit einer Letalität von etwa 20 % (28,32,50) eine deutlich günstigere Prognose zeigen. Neben Ausmaß und Lokalisation der Thrombose dürfte in vielen dieser Fälle die Grunderkrankung einen entscheidenden Faktor für den Verlauf und Ausgang der Erkrankung darstellen. Bei den hier untersuchten Patienten konnte aber nur in einem der beiden tödlich verlaufenden Fälle eine die Prognose vielleicht entscheidend beeinflussende Grunderkrankung, nämlich ein Oligodendrogliom gefunden werden. Allerdings konnte der Hirntumor allein einen derart akuten Verlauf, wie er hier beobachtet wurde, nicht erklären. Im anderen Fall dagegen mußte die intrakranielle venöse Abflußstörung als einzige Ursache für den tödlichen Ausgang verantwortlich gemacht werden.

Als mögliche prädisponierende Faktoren, die das Auftreten der Erkrankung begünstigten, kamen für die Patienten der vorliegenden Untersuchung - wie auch für die an Sinusvenenthrombosen Erkrankten (24,28,50) - Hirntumoren, gehäuft auftretende Infekte, Schädel-Hirntraumata, Einnahme von cortisonhaltigen Präparaten, Entbindungen, oder in einem Fall eine langdauernde Sonnenbestrahlung in Frage. Inwie-

weit die einzelnen Faktoren eine Rolle spielten, ist schwer abzuschätzen, da bei den meisten Erkrankten mehrere dieser möglichen Ursachen gleichzeitig bestanden. Auch die Einnahme von hormonhaltigen Ovulationshemmern ist immer wieder als pathogenetischer Faktor in der Entstehung von thrombotischen Verschlüssen der Hirnvenen und Sinus diskutiert worden (1,14,24,32,34,46). Während aber nach den Berichten aus der Literatur die intrakraniellen Thrombosen meist zu Beginn der Einnahme von Ovulationshemmern auftraten (1,14), lag bei den untersuchten Fällen einer venösen Abflußstörung die Verwendung der oralen Antikonzeptiva zum Teil schon Jahre zurück.

Aufgrund der beschriebenen, vielschichtigen Symptomatik und der teilweise doch recht unspezifischen Veränderungen im EEG, CT und Liquor verwundert es nicht, wenn die Diagnose bei den hier beobachteten Patienten von den überweisenden Haus- oder Krankenhausärzten nur einmal richtig gestellt wurde. Wie das klinische Bild bei den Sinusvenenthrombosen erfordert das Syndrom der intrakraniellen venösen Abflußstörung eine differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber zahlreichen anderen neurologischen Erkrankungen.

## E) ZUSAMMENFASSUNG

In der vorliegenden Arbeit wurden die Daten von 21 Patienten, bei denen angiographisch eine intrakranielle venöse Abflußstörung diagnostiziert wurde, ausgewertet. In fast allen Fällen entsprach die Erkrankung in ihrem klinischen Verlauf dem Bild einer Sinusvenenthrombose. Die Patienten waren in den Jahren 1978-1983 in der Neurologischen Klinik Großhadern behandelt worden.

Das Durchschnittsalter der Erkrankten betrug zum Zeitpunkt der stationären Aufnahme 33,9 Jahre, wobei die jüngste Patientin 15 Jahre und die älteste Patientin 56 Jahre alt war. Unter den Patienten befanden sich 11 Frauen und 10 Männer.

In 9 Fällen begann die Erkrankung mit Kopfschmerzen, 6 mal bildeten motorische oder sensible Ausfälle, 4 mal Schwindelanfälle das erste Symptom. In einem Fall wurde das Krankheitsbild durch Anfälle, in einem weiteren Fall durch eine plötzlich auftretende Bewußtlosigkeit eingeleitet. Ein schlagartiges Einsetzen der Symptomatik wurde 5 mal, ein plötzlicher Erkrankungsbeginn 11 mal beobachtet, während sich in 5 Fällen das Krankheitsbild langsam entwickelte. Kopfschmerzen zählten zum beständigsten Symptom und waren im Verlauf der Erkrankung bei 16 Patienten aufgetreten. In den meisten Fällen zeigte sich auf die Gabe von Analgetika keine Besserung der Beschwerden. Bei 6 Erkrankten wurden fokale oder generalisierte Anfälle beobachtet, wobei sich postparoxysmal in fast allen Fällen eine Verschlimmerung der Symptomatik einstellte. Symptome der intrakraniellen Drucksteigerung mit Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, unterschiedlich stark ausgeprägter Bewußtseinsstrübung und einer Stauungspapille, die allerdings nur bei 3 Patienten aufgetreten war, konnten insgesamt in 18 Fällen - meist zu Beginn der Erkrankung - nachgewiesen werden. Unter den übrigen neurologischen Auffälligkeiten überwogen motorische und sensible Ausfälle, auffällig häu-

fig boten die Patienten auch eine Hemianopsie, eine Aphasie oder einen Nystagmus. Psychische Alterationen, die sich meist innerhalb weniger Tage wieder vollständig zurückbildeten, waren bei 12 Erkrankten aufgefallen.

Diagnostisch ergaben die Untersuchungen des Liquors, die bei einigen Patienten bis zu 3 mal durchgeführt wurden, in etwa zwei Drittel der Fälle auffällige Befunde. Bei insgesamt 44 Lumbalpunktionen war der Liquor nach Zentrifugation 1 mal leicht getrübt und 2 mal xanthochrom, Erythrocyten - meist in einer Zellzahl unter 100/3 - konnten bei etwa zwei Dritteln der Lumbalpunktionen nachgewiesen werden, in einem Drittel der Fälle war das Gesamteiweiß auf bis zu 300 mg % erhöht, während die Zellzahl in mehr als der Hälfte der Fälle vermehrt war. Computertomographisch wurde bei 2 Patienten der Verdacht auf eine Thrombose im Bereich des Sinus sagittalis superior geäußert. In 5 weiteren Fällen ergaben sich ebenfalls pathologische Befunde, während bei 10 Erkrankten das Computertomogramm unauffällig war. Pathologische Anreicherungen im Hirnszintigramm zeigten sich bei 4 Patienten. Die EEG-Veränderungen waren in etwa der Hälfte der Fälle diffuser Art, Herdbefunde wurden bei einem Drittel der Erkrankten gesehen, einmal fielen Theta-Delta-Komplexe im temporo-parietalen Gebiet auf. Bei jedem Patienten wurde mindestens ein Carotisangiogramm angefertigt. In einem Drittel der Fälle war die Zirkulationszeit des Kontrastmittels bei frei durchgängigen Hirnvenen und Sinus verzögert, bei einem weiteren Drittel der Erkrankten zeigten sich neben einer verlangsamten Zirkulationszeit Konturunregelmäßigkeiten im Verlauf der Hirnvenen und Sinus. In den restlichen Fällen war bei normaler Zirkulationszeit eine fehlende oder rarefizierte Darstellung von Hirnvenen oder Sinus, zum Teil mit Zeichen der Massenverschiebung aufgefallen.

Eine antithrombotische Therapie mit Antikoagulantien oder

Thrombocytenaggregationshemmern wurde nach Diagnosestellung bei 19 Patienten durchgeführt, antiödematöse Maßnahmen mit Steroiden oder Mannit erfolgten in 9 Fällen, 2 mal wurden Mittel zur Verbesserung der Mikrozirkulation verabreicht. Bei 12 Patienten zeigte sich nach Therapiebeginn zum Teil schon nach Stunden oder wenigen Tagen eine Besserung der Symptomatik, während 2 Erkrankte trotz antiödematöser und antithrombotischer Maßnahmen innerhalb weniger Tage verstarben. In 9 Fällen erbrachte die Therapie keinen Rückgang der Beschwerden.

In 13 Fällen verlief die Erkrankung einphasig, wobei sich bei diesen Verläufen 3 mal eine vollständige Remission einstellte, während bei jeweils 4 Patienten leichte bzw. mittelschwere Ausfallerscheinungen zurückblieben. 2 Erkrankte waren 6 bzw. 7 Tage nach Einsetzen der Symptomatik verstorben. Nach mehrphasigem Verlauf waren dagegen 5 Patienten völlig beschwerdefrei, in 2 Fällen konnten leichte, einmal mittelschwere neurologische Auffälligkeiten nachgewiesen werden.

Unter den Risikofaktoren, die möglicherweise zur Entwicklung der Erkrankung beigetragen haben, waren bakterielle oder virale Infekte am häufigsten vertreten. Nikotinabus, Einnahme von Ovulationshemmern und vorausgegangene Operationen folgten in der Häufigkeit. In 2 Fällen war die Erkrankung im Zusammenhang mit einem Hirntumor aufgetreten. Bei den meisten Patienten bestanden mehrere Risikofaktoren gleichzeitig.

Nur einmal wurde eine zutreffende Einweisungsdiagnose gestellt. Am häufigsten vermuteten die einweisenden Ärzte eine Meningoencephalitis oder ein Migränesyndrom. Eine Subarachnoidalblutung wurde 2 mal, ein Psychosyndrom, ein ischämischer Insult oder eine Encephalitis wurden jeweils

einmal als Einweisungsdiagnose genannt.

In der anschließenden Diskussion wurde auf die Gemeinsamkeiten und Unterschiede zu den in der Literatur beschriebenen Fällen von Hirnvenen- und Sinusthrombosen eingegangen.

## F) Literatur

- (1) Atkinson, E.A., B. Fairburn, K.W.G. Heathfield: Intracranial venous thrombosis as complication of oral contraception. *Lancet* 1: 914-918 (1970).
- (2) Bailey, O.T.: Results of long survival after thrombosis of the superior sagittal sinus. *Neurology* 9: 741-746 (1959).
- (3) Blauenstein, U.W., A. Levy: Darstellung der Vena ophthalmica im Carotisangiogramm: röntgenologischer Hinweis auf eine Sinusthrombose. *Dtsch.med.Wschr.* 94: 149-152 (1969).
- (4) Bots, G.Th.A.M.: Thrombosis of the Galenic System veins in the adult. *Acta neuropath. (Berl.)* 17: 227-233 (1971).
- (5) Braun, J.P., N. Held, E. Babin, A. Wackenheim: Zur Venenthrombose der Hirnrinde. *Radiologe* 12: 52-53 (1972).
- (6) Brismar, J.: Computer Tomography In Superior Sagittal Sinus Thrombosis. *Acta Radiolog.* 21: 321-326 (1980).
- (7) Brunquell, M.D., P.B. Rosenberger: Recurrent Cavernous Sinus Syndrome Complicating Supratentorial Arteriovenous Malformation: Report of a Case. *Stroke* 13: 865-868 (1982).
- (8) Burkhardt, S., F. Regli: EEG-Veränderungen bei 27 Fällen von zerebraler Thrombophlebitis. *Arch. Neurolog. Neurochir. Psychiat.* 94, 1: 1-14.
- (9) Carroll, J.D., D. Leak, H.A. Lee: Cerebral thrombophlebitis in pregnancy and the puerperium. *Quart. J. Med.* 139: 347-367 (1966).
- (10) Carter, A.B.: Clinical aspects of cerebral infarction. In Vinken P.J., Bruyn G.W. (eds.): *Handbook of Clinical Neurology*. Vol. 11, part 2: Vascular Diseases of the Nervous System. Pp. 292-326. Amsterdam, North-Holland 1972.
- (11) Di Rocco, C., A. Janelli, G. Leone, M. Moschini, V.M. Valori: Heparin-Urokinase treatment in aseptic dural sinus thrombosis. *Arch. Neurol.* 38: 431-435 (1981).
- (12) Dörstelmann, D., H. Dobiasch, W. Mattes, R. Reuther: Hirnvenen- und Sinusthrombose: Ein Beitrag zur Antikoagulantienbehandlung. *Nervenarzt* 52: 243-246 (1981).

- (13) Ehlers, H., C.B. Courville: Thrombosis of internal cerebral veins in infancy and childhood. J. Pediat. 8: 600-618 (1936).
- (14) Endtz, L.J., O.G. Mulder: Hirnvenenthrombose und Antikonzeptiva. Radiologe 11: 416-419 (1971).
- (15) Filippa, G., F. Regli, M.G. Yasargil: Beitrag zur Diagnostik der inneren Hirnvenenthrombose. Dtsch. med. Wschr. 91: 1025-1034 (1966).
- (16) Friedmann, G., A. Huhn, J.v. De Loo: Problematik der Antikoagulantien- und Thrombolysetherapie bei Sinus- und Hirnvenenthrombosen. Radiologe 11: 424-426 (1971).
- (17) Gabrielsen, T.O., E.R. Heinz: Spontaneous aseptic thrombosis of the superior sagittal sinus and cerebral veins. Amer.J. Roentgenol. 107: 579-588 (1969).
- (18) Gilroy, J., R.B. Bauer, K.L. Krabbenhoft, J.S. Meyer: Cerebral circulation time in cerebral vascular disease measured by serial angiography. Amer.J. Roentgenol. 90: 490 - 505 (1963).
- (19) Girolami, A., A. Rotilio, M. Gerosa, G. Patrassi: Further studies on clotting changes in patients with cerebral sinus thrombosis. A case with thrombosis of right transverse sinus. Folia Haematol., Leipzig 108: 597-604 (1981).
- (20) Gottschaldt, M., K. Voigt, J. Dichgans: Sinusverschlüsse bei arteriovenösen Angiomen in der hinteren Schädelgrube. Radiologe 11: 412-415 (1971).
- (21) Haas, R., W. Laubichler: Über die Sinusthrombosen. Nervenarzt 39: 310-316 (1968).
- (22) Hacker, H., B. May: Zur Behandlung der Hirnvenenthrombose. Nervenarzt 40: 440-443 (1969).
- (23) Holub, K.: Ueber intrakranielle Venenthrombose und Thrombophlebitis. Wien. Klin. Wschr. 65: 540-541 (1953).
- (24) Hopf, H.Ch., K. Poeck, H. Schliack: Neurologie in Praxis und Klinik. In 3 Bänden. S. 2.73-2.79. Thieme, Stuttgart, New York 1983.
- (25) Hromadka, A., M. Hohenegger: Primäre Hirnvenen- und Sinusthrombose bei Erwachsenen. Arch. Psychiat. u. Ztschr. f.d. ges. Neurolog. 209: 79-86 (1967).

- (26) Huber, G.: Szintigraphischer Nachweis von zerebralen Sinusthrombosen. Fortschr. Röntgenstr. 126,2: 141-144 (1977).
- (27) Huhn, A.: Über den diagnostischen Wert der Serienangiographie bei der intrakraniellen venösen Thrombose. Fortschr. Neurol. Psychiat. 30: 65-80 (1962).
- (28) Huhn, A.: Die Thrombosen der intrakraniellen Venen und Sinus. Stuttgart: F.K. Schattauer 1965.
- (29) Huhn, A.: Die Klinik der intrakraniellen venösen Thrombose. Radiologe 11: 377-390 (1971).
- (30) Imai, K., F.R. Everhart, J.M. Sanders: Cerebral venous sinus thrombosis: Report of a case and review of the literature. Pediatrics 70 (6): 965-970 (1982).
- (31) Inman, W.H.W., Vessey, M.P.: Investigations of deaths from pulmonary, coronary, and cerebral thrombosis and embolism in women of child-bearing age. Brit. med. J. 2: 193-199 (1968).
- (32) Kalbag, R.M., A.L. Woolf: Thrombosis and thrombophlebitis of cerebral veins and dural sinuses. In Vinken P.J., Bruyn G.W. (eds): Handbook of Clinical Neurology. Vol 12, part 2: Vascular Diseases of the Nervous System. Pp. 422-446, Amsterdam, North-Holland 1972.
- (33) Kingsley, D.P.E., B.E. Kendall, J.F. Moseley: Superior sagittal sinus thrombosis: an evaluation of the changes demonstrated on computed tomography. J. Neurology, Neurosurgery and Psychiatry 41: 1065-1068 (1978).
- (34) Krankenhagen, B., G.K. Köhler: Hirndurchblutungsstörungen bei jungen Frauen nach Einnahme von Ovulationshemmern? Dtsch.Med.Wschr. 96: 416-421 (1971).
- (35) Krayenbühl, H.: Die Bedeutung der Angiographie für die Diagnose der cerebralen Thrombophlebitis. Acta neurochir. (Wien) 3: 198-201 (1955).
- (36) Krayenbühl, H.: Die cerebrale Venenthrombose. Schweiz. med. Wschr. 89: 191-195 (1959).
- (37) Krücke, W.: Pathologie der cerebralen Venen- und Sinusthrombosen. Radiologe 11: 370-377 (1971).
- (38) Kuckein, D.: Beitrag der Computer-Tomographie zur Diagnose von Hirnvenenthrombosen. Radiologe 21: 237-242 (1981).

- (39) Leonhard, T., M. Michalik: Die Bedeutung der Computertomographie für die Diagnostik von Hirnvenen und Sinusthrombosen. Psychiat. Neurol. med. Psychol., Leipzig 34: 161-169 (1982).
- (40) Martin, J.P., H.L. Sheehan: Primary thrombosis of cerebral veins (following childbirth). Brit.med.J. 1: 349-353 (1941).
- (41) Mattes, W., D. Dörstelmann: Hirnvenen- und Sinusthrombose: Diagnose und Verlaufskontrolle der Antikoagulantientherapie durch Computertomographie. Dtsch. med. Wschr. 106: 744-747 (1981).
- (42) Meixner, H.: Zur Frage der puerperalen Sinusthrombose und Antikoagulantientherapie. Geburtsh. u. Frauenheilkunde 22: 1279-1282 (1962).
- (43) Nadjmi, M., H.G. Mertens, G. Moissl, D. Dommasch: Jugularographie und Phlebogramm. Radiologe 11: 395-402 (1971).
- (44) Noetzel, H., F. Jerusalem: Die Hirnvenen und Sinusthrombosen. Unter besonderer Berücksichtigung der Topographie der hämorrhagischen Infarkte. Mngr. Ges.-Gebiet Neurolog. Psychiat. H. 106. Springer, Berlin 1965.
- (45) Osborn, A.G., R.E. Andersen, S.D. Wing: The false falx sign. Radiology 134: 421-425 (1980).
- (46) Poltera, A.A.: The pathology of intracranial venous thrombosis in oral contraception. J.Path.106: 209-219 (1972).
- (47) Rad, M. v.: Das klinische Bild der blanden Sinus cavernosus-Thrombose und ihre Behandlung. Radiologe 11: 402-404 (1971).
- (48) Scharrer, J.: Die Behandlung thromboembolischer Prozesse mit Acetylsalicylsäure. Radiologe 11: 426-428 (1971).
- (49) Scheid, W.: Zur Klinik der cerebralen Durchblutungsstörungen. Nervenarzt 32: 389-394 (1961).
- (50) Scheid, W.: Lehrbuch der Neurologie. S. 374-382. Thieme, Stuttgart, New York 1980.
- (51) Scotti, L.N., R.L. Goldmann, D.R. Hardman, E.R. Heinz: Venous thrombosis in infants and children. Radiology 112: 393-399 (1974).

- (52) Shiozawa, Z., H. Yamada, C. Maluchi, T. Hotta, M. Saito, J. Sobue, Y.P. Huang: Superior sagittal thrombosis associated with androgen therapie for hypoplastic anemia. *Ann. Neurol.* 12: 578-580 (1982).
- (53) Sindou, M., P. Mercier, J. Bokor, J. Brunon: Bilateral thrombosis of the transverse sinuses: Microsurgical revascularization with venous bypass. *Surg. Neurol.* 13: 215-220 (1980).
- (54) Sissons, C., D.R. Hall: Intracranial venous thrombosis complicating oral contraception, *Lancet* 2: 419 (1970).
- (55) Stansfield, F.R.: Puerperal cerebral thrombophlebitis treated by heparin. *Brit.med.J.* 1: 436-438 (1942).
- (56) Steinhoff, H., W. Lanksch, E. Kazner: Die computer-tomographische Darstellung encephalomalacischer Herde und ihre Bedeutung für Praxis und Klinik. *Internist* 17: 32-37 (1976).
- (57) Tänzer, A.: Die direkte Sinugraphie. *Radiologe* 11: 390-394 (1971).
- (58) Tönnis, W., W. Schiefer: Zirkulationsstörungen des Gehirns im Serienangiogramm. S. 97-132. Springer, Berlin, Göttingen, Heidelberg 1959.
- (59) Tornow, K.: Beitrag zur angiographischen Diagnostik der blanden Thrombose des Sinus cavernosus. *Radiologe* 11: 405-408 (1971).
- (60) Umbricht, W., J. Wellauer, F. Veraguth: Postpartuale Thrombose des Sinus sagittalis. *Schweiz. med. Wschr.* 95: 636-638 (1965).
- (61) Vogelsang, H.: Gedecktes Schädel-Hirntrauma und Hirn-venenthrombose. *Radiologe* 11: 408-410 (1971).
- (62) Wodarz, R., M. Ratzka, M. Nadjmi: Zur Sicherheit der CT-Diagnose bei zerebralen Sinusthrombosen. *Radiologe* 22: 383-388 (1982).
- (63) Wollschlaeger, G., P.B. Wollschlaeger, U.M. Wollschlaeger: Die cerebrale Venenthrombose. *Radiologe* 11: 419-424 (1971).
- (64) Yarnell, P.R., D. Burdick, B. Sanders, J. Stears: Focal seizures, early veins, and increased flow. *Neurology* 24: 512-516 (1974).
- (65) Yarnell, P.R.: Todd's Paralysis: A cerebrovascular Phenomenon? *Stroke* 6: 301-303 (1975).



## LEBENS LAUF

|                 |                                                                                                                                             |
|-----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Name            | Michael Oberhofer                                                                                                                           |
| 8. Februar 1958 | geboren in Pfaffenhofen a.d. Ilm<br>als Sohn des Posthauptschaffners<br>Franz Oberhofer und der Hausfrau<br>Walburga Oberhofer, geb. Strobl |
| 1964 - 1968     | Besuch der Volksschule in Ilmmünster                                                                                                        |
| September 1968  | Übertritt in das Schyren-Gymnasium<br>Pfaffenhofen                                                                                          |
| Juni 1977       | Ablegung des Abiturs                                                                                                                        |
| Mai 1978        | Beginn des Mdizinstudiums an der<br>Ludwig-Maximilians-Universität<br>München                                                               |
| März 1980       | Ablegung der ärztlichen Vorprüfung                                                                                                          |
| März 1981       | Ablegung des ersten Abschnitts der<br>ärztlichen Prüfung                                                                                    |
| März 1983       | Ablegung des zweiten Abschnitts der<br>ärztlichen Prüfung                                                                                   |
| April 1983      | Beginn der vorliegenden Dissertation                                                                                                        |
| April 1984      | Abschluß der Dissertation mit Erhalt des<br>Votum informativum                                                                              |
| November 1984   | Abschluß des Medizinstudiums mit Beste-<br>hen des schriftlichen und mündlichen<br>Teils des dritten Abschnitts der ärzt-<br>lichen Prüfung |



